

**FACULTE DE MEDECINE
COCHIN PORT-ROYAL
UNIVERSITE PARIS V**

ANNEE 1972

THESE

N^o

75

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Odile BARRAL, épouse ALLEGRAUD

Née le 2 octobre 1943 à MEYRIEU (Isère)

Interne des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**LE RETRECISSEMENT AORTIQUE CONGENITAL DU NOURRISSON
ET DE L'ENFANT**

A propos de 122 cas

Président : M. H. PEQUIGNOT, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

**FACULTE DE MEDECINE
COCHIN PORT-ROYAL
UNIVERSITE PARIS V**

ANNEE 1972

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Odile BARRAL, épouse ALLEGRAUD

Née le 2 octobre 1943 à MEYRIEU (Isère)

Interne des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**LE RETRECISSEMENT AORTIQUE CONGENITAL DU NOURRISSON
ET DE L'ENFANT**

A propos de 122 cas

Président : M. H. PEQUIGNOT, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



A mon Mari,

A ma Famille,

A mes Amis.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547103_0014

A mon Maître, Monsieur le Professeur H. PEQUIGNOT,

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin des Hôpitaux

qui a bien voulu me faire l'honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de ma respectueuse
admiration.

A Monsieur le Docteur J. NOUAILLE

Médecin des Hôpitaux de Paris

Chef du Service de Cardiologie Infantile

de l'Hôpital Bicêtre

En respectueux témoignage de ma
gratitude.

Au Docteur Michèle THIBERT

Assistant de Biologie des Hôpitaux de Paris

Chargée de Recherche à l'INSERM

qui a bien voulu me confier le
sujet de cette thèse et m'a
apporté son aide bienveillante
et son expérience pour la réa-
lisation de ce travail.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Professeur FLABEAU

Monsieur le Professeur MEYER

Monsieur le Professeur G. DREYFUS

Monsieur le Professeur CAMBIER

Monsieur le Professeur FACQUET

Monsieur le Professeur AUSSANNAIRE

Monsieur le Professeur Ch. DEBRAY

Qu'ils trouvent ici l'expression
de ma reconnaissance pour l'ensei-
gnement qu'ils m'ont donné.

A mes Maîtres d'Internat :

Monsieur le Docteur DURET

Monsieur le Docteur RENDU

Monsieur le Professeur GRIVAUX

Monsieur le Professeur RAMBERT

Monsieur le Professeur LOEPER

Monsieur le Professeur CAYLA

En témoignage de ma profonde reconnaissance.

LE RETRECISSEMENT AORTIQUE CONGENITAL DU NOURRISSON
ET DE L'ENFANT
A propos de 122 cas

P L A N

- INTRODUCTION

- MATERIEL D'ETUDE

- GENERALITES

Fréquence
Etiologie

- AGE ET CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- ANTECEDENTS

- LE PREMIER BILAN A L'HOPITAL BICETRE :

- I - Développement staturo-pondéral
- II - Signes fonctionnels
- III - Examen clinique
- IV - Radio
- V - ECG
- VI - Phonocardiogramme - Carotidogramme

- CORRELATIONS ENTRE LES SIGNES FONCTIONNELS, RADIOLOGIQUES et ELECTRIQUES

- EXAMENS HEMODYNAMIQUES

- EVOLUTION DES CAS NON OPERES

- INDICATIONS OPERATOIRES - INTERVENTIONS

- CORRELATIONS ANATOMO-CLINIQUES

- EVOLUTION DES CAS OPERES

- CONCLUSIONS.

INTRODUCTION

=====

Les sténoses aortiques de l'enfant, presque toutes d'origine congénitale posent des problèmes diagnostiques et surtout pronostiques que les moyens d'investigation modernes ne résolvent qu'en partie.

La chirurgie de cette cardiopathie est encore grevée d'une assez lourde mortalité aussi est-elle généralement réservée aux malades présentant des signes de gravité : insuffisance cardiaque sévère du nourrisson, syncopes, signes de retentissement ventriculaire gauche, signes hémodynamiques témoignant d'une sténose serrée (qui n'entraîne pas toujours de gêne fonctionnelle).

L'intervention, malgré ses risques, ses limites et ses résultats éloignés incertains pourra éviter une évolution brutalement fatale. La mort subite toujours possible dans les sténoses aortiques est trop souvent la première manifestation d'une cardiopathie apparemment bien tolérée.

Les explorations hémodynamiques gauches aident à préciser le siège et l'importance de la sténose, dont dépendent les indications et les possibilités chirurgicales.

Les risques non négligeables de ces examens surtout chez le nourrisson et le jeune enfant, les font habituellement réserver aux cas où une indication opératoire est discutée. D'autre part il est parfois techniquement impossible d'en obtenir les résultats escomptés.

Les sténoses aortiques de l'enfant conservent, malgré certains résultats opératoires favorables, un pronostic sombre et souvent imprévisible, en raison du risque de mort subite.

Nous rapportons dans cette thèse 122 cas de rétrécissement aortique isolé ou associé à une autre cardiopathie, observés dans le service du Docteur J. NOUAILLE à l'Hôpital Bicêtre.

MATERIEL D'ETUDE

=====

Les 122 malades ont été examinés dans le service de cardiologie infantile de l'Hôpital Bicêtre par les Docteurs J. NOUAILLE, M. GAUTHIER, P. LUCET, J.N. MERCIER et M. THIBERT.

Les malades sont âgés de quelques jours à 15 ans.

Il y a 94 rétrécissements aortiques purs et 28 cas avec une autre cardiopathie associée où la sténose aortique semblait être la lésion dominante.

On compte 83 garçons et 39 filles.

Tous les enfants ont eu un examen clinique, radiologique et électro-radiographique.

24 ont eu un phonocardiogramme et un carotidogramme

15 ont eu un cathétérisme gauche (service du Pr. SOULIE)

25 ont eu un cathétérisme droit (Docteur M. THIBERT et Coll.)

24 ont eu une angiographie.

Enfin 18 malades ont été opérés du rétrécissement aortique par les Docteurs BINET, CACHERA, DUBOST, De SAINT-FLORENT, GALEY, LANGLOIS, LEMOINE, LOGEAIS, MATHEY.

78 malades ont été suivis dans le service (pendant moins de 5 ans pour 45 d'entre eux, pendant 5 à 15 ans pour 32 enfants).

18 malades dont 4 opérés sont décédés.

Une vérification anatomique a été pratiquée dans 13 cas.

Les malades lors du premier examen à Bicêtre sont âgés de quelques jours à 15 ans :

26 de moins de 1 an

47 de 1 à 5 ans

59 de 5 à 15 ans.

L'évolution n'a pu être suivie dans tous les cas, soit que les malades aient consulté récemment, soit qu'ils n'aient pas été revus dans le service.

Parmi les enfants vivants (104) : 36 n'ont été vus qu'une fois ou suivis moins d'un an, 42 ont été suivis pendant 1 à 5 ans, 26 pendant 5 à 16 ans.

GENERALITES

=====

I - FREQUENCE

1.- Dans le service de cardiologie de l'Hôpital Bicêtre où depuis 1958 plus de 12 000 enfants cardiaques ont été examinés on compte 122 cas de sténose aortique soit isolée soit associée à une autre cardiopathie.

A l'exclusion des hypoplasies et des fibro-élastoses du ventricule gauche, il y a 2/3 de garçons et 1/3 de filles.

On relève 94 cas de rétrécissement aortique pur, essentiellement valvulaires, mais aussi sus-valvulaire (1 cas) et sous-valvulaire (1 cas).

Dans les 28 cas restants, la sténose aortique est associée à une cardiopathie :

- insuffisance aortique : 11 fois
- canal artériel : 4 fois
- coarctation : 4 fois
- CIA : 3 fois
- coarctation et CIA : 1 fois
- Insuffisance aortique
et canal artériel : 1 fois
- malformation mitrale : 1 fois
- sténose pulmonaire : 1 fois
- hypoplasie de l'aorte
horizontale : 1 fois.

La sténose est le plus souvent valvulaire (2 fois sous-valvulaire et 1 fois sus-valvulaire).

2.- La fréquence de la cardiopathie varie selon les auteurs qui pensent en général , la sous-estimer.

ABBOTT compte 23 cas sur 1000 cardiopathies autopsiées

KEITH, de même CAMPBELL ou KAUNTZE relèvent 3% de sténoses aortiques parmi leurs cardiopathies congénitales

NADAS estime cette fréquence à 5% avec 75% de rétrécissements valvulaires (sur 250 cas)

WATSON = 2 à 6% des cardiopathies congénitales ;

dans 20% des cas une cardiopathie associée est présente.

P.SOULIE : 5,1 % sur 6800 cardiopathies congénitales de tous âges (orificiel:75 %, sous-orificiel:10 %, sus-orificiel:5,5 %).

Il est probable qu'un grand nombre de rétrécissements aortiques passent inaperçus durant l'enfance car parfaitement tolérés.

II - ETIOLOGIE

- Elle est congénitale dans la presque totalité des cas que nous avons étudiés.

- Pour les sténoses pures, l'origine congénitale est reconnue dans tous les cas.

- Parmi les associations : seuls les 11 cas comportant une insuffisance aortique posent le problème de l'étiologie rhumatismale possible.

Une atteinte rhumatismale n'a pu être prouvée que dans 3 cas parmi lesquels une insuffisance aortique rhumatismale dans 1 cas, est apparue sur une sténose congénitale connue. Dans les 2 autres cas un mécanisme analogue est probable mais non prouvé.

- On conçoit que chez l'enfant le rhumatisme articulaire aigu n'ait pu constituer un rétrécissement aortique en quelques années.

- Cependant, chez l'adulte, un grand nombre de valvulopathies aortiques isolées anatomiquement sont d'origine congénitale.

ROBERTS W.C. (A.J.M, vol. 49 n° 2 Août 70) relève sur 139 cas de valvulopathie aortique anatomiquement isolée : 105 Sténoses et 34 insuffisances aortiques pures. L'examen anatomique montrait des malformations congénitales dans 7% des sténoses et 26,5 % des insuffisances; 6 % des 139 patients avaient des antécédents rhumatismaux francs, aucun n'avait de nodule d'Aschoff, presque tous avaient des parois auriculaires histologiquement normales.

- Il apparaît qu'un grand nombre de sténoses aortiques congénitales diagnostiquées ou non pendant l'enfance, longtemps bien tolérées, se manifesteront de manière sévère à l'âge adulte.

AGE ET CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE DE LA
CARDIOPATHIE
=====

I - L'AGE
=====

Les âges extrêmes vont de la naissance à 12 ans.

Au cours du Ier mois de la vie : 21 cas

Entre 1 mois et 1 an : 32 cas (dont 25 avant 6 mois)

Entre 1 an et 2 ans : 12 cas

Entre 2 ans et 5 ans ; 33 cas

Entre 5 ans et 12 ans : 17 cas

Pour 7 malades on ignore quand une anomalie cardiaque a été constatée pour la première fois.

II - LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE
=====

1.- Plus d'1 fois sur 2 (62 cas) c'est fortuitement, lors d'un examen systématique le plus souvent, qu'un souffle cardiaque est découvert.

2.- Pour 25 malades on ignore à quelle occasion on avait décelé une anomalie cardiaque, (au cours d'une affection intercurrente ou d'un examen scolaire ?).

3.- Dans 16 cas on découvre la cardiopathie en présence d'une insuffisance cardiaque ou de signes fonctionnels :

On doit mettre à part le cas particulier des nourrissons.

a) Avant l'âge de 6 mois (44 cas)

. Signes fonctionnels : syncopes	: 0
Malaises	: 2
Angor	: 1
Cyanose aux pleurs	: 1
Dyspnée	: 1

. L'insuffisance cardiaque : 7 cas

Elle est particulière à cet âge par sa relative fréquence et sa gravité. L'échec du traitement médical impose parfois la valvulotomie aortique d'urgence. Malgré de très gros risques opératoires cette intervention a permis quelques succès dans ces cas dramatiques.

b) Après l'âge de 2 ans (50 cas) :

. Signes fonctionnels : syncopes d'effort : 2 cas (2,5 et 7 ans)
dyspnée : 1 cas

. Insuffisance cardiaque : aucun cas.

4.- 8 fois on découvre la cardiopathie au cours d'un syndrome infectieux :

- . 2 fois devant une suspicion de RAA (5 ans $\frac{1}{2}$ et 7 ans $\frac{1}{2}$)
- . 6 fois lors de bronchopneumopathies à rechutes (4 nourrissons et 2 enfants de 2 et 3 ans $\frac{1}{2}$).

5.- 5 fois la cardiopathie est découverte à la naissance.

Dans notre série, comme le signalent la plupart des auteurs, la sténose aortique est découverte plus d'une fois sur deux en absence de signe fonctionnel, chez des enfants normalement développés.

NADAS constate l'absence de gêne fonctionnelle chez plus de 50 % des malades jusqu'à la découverte de la maladie. Il insiste sur la rareté des syncopes chez l'enfant (à la différence de l'adulte) et le bon développement physique habituel.

La présence de signes fonctionnels est certainement un facteur de gravité. Elle signe toujours pour WATSON l'existence d'une sténose serrée.

III - LES PREMIERS DIAGNOSTICS PORTES CLINIQUEMENT

Dans 54 des 122 cas un diagnostic a été porté avant la première consultation à Bicêtre.

1.- Sur 94 cas de sténose aortique un diagnostic a été porté dans 39 cas :

- rétrécissement aortique : 19 cas
- shunt G-D : 1 cas (à la naissance)
- CIV : 11 fois (7 avant l'âge de 2 ans, 4 entre 4 et 6 ans)
- CIA : 1 fois à 3 ans
- coarctation : 2 fois (2 nourrissons)
- canal artériel : 1 cas (à 2 ans)
- coronaire G anormale : 1 cas (4 mois)
- sténose de l'artère pulmonaire : 1 cas (3 ans)
- sténose aortique ou pulmonaire : 2 cas (nourrissons).

Cela met en évidence les difficultés du diagnostic chez le nourrisson et le très jeune enfant où la confusion est fréquente avec les communications interventriculaires à faible débit ou les sténoses pulmonaires peu serrées.

2.- Pour les 28 malades atteints de rétrécissement aortique associé à une autre cardiopathie, un diagnostic avait été porté dans 17 cas.

- Chez les 11 enfants ayant une insuffisance aortique associée à la sténose 7 fois un diagnostic de probabilité était connu :

- 3 fois celui de "maladie aortique" (3 à 6 ans)
- 3 fois celui de shunt gauche-droit .
- 1 fois coarctation.

- Dans tous les cas où un canal artériel était associé, ce diagnostic fut porté cliniquement mais le rétrécissement aortique méconnu.

- Sur 4 cas avec coarctation :

- 2 fois le diagnostic était celui de sténose aortique
- 1 fois celui de coarctation associée à une CIV.

. Dans le seul cas d'atteinte mitrale associée on avait porté le diagnostic de rétrécissement aortique (nourrisson).

Les difficultés diagnostiques apparaissent bien dans les associations avec la coarctation et le canal artériel qui font souvent méconnaître la sténose aortique.

ANTECEDENTS

=====

I - ANTECEDENTS FAMILIAUX

=====

1.- Chez les parents des malades on relève :

- 10 fois une anomalie cardiovasculaire mais aucun cas de rétrécissement aortique certain.

- 1 cas de rubéole pendant la grossesse.

2.- Dans la fratrie :

- 6 cas de malformations cardiaques.

- 6 fois des frères et sœurs décédés à la naissance de cause inconnue.

- 2 fois des malformations extracardiaques dans la fratrie.

3.- Chez les collatéraux :

- 7 cas de cardiopathies congénitales de nature imprécise.

II - ANTECEDENTS PERSONNELS

=====

1.- Un rhumatisme articulaire aigu n'a été découvert que chez 3 enfants ayant une fuite aortique associée. Pour l'un d'entre eux l'insuffisance aortique rhumatismale est apparue sur une sténose congénitale connue. Pour les 2 autres un mécanisme analogue est probable mais non prouvé.

2.- Malformations associées à la cardiopathie :

- Des anomalies diverses sont associées à la cardiopathie dans 28 cas :

- Dysmorphisme de la face avec hypercalcémie et retard psychomoteur dans 3 cas de sténose sus-valvulaire.

- Embryopathie rubéolique complexe : 1 cas
- Dysmorphisme évoquant la maladie de Cornélia de Lange avec débilité mentale : 1 cas
- Hyperplasie congénitale des surrénales, pseudo-hermaphrodisme et syndrome de perte de sel : 1 cas
- Atrésie de la veine porte : 1 cas
- Sténose du pylore : 1 cas
- Anomalies à type de rétrognathisme, anomalies des dents, des oreilles, épicanthus, anomalie de la voûte palatine : 6 cas
- Retard psychomoteur : 9 cas.

3.- Le développement physique :

Il est le plus souvent normal en cas de rétrécissement aortique isolé.

Il est nettement perturbé en cas de cardiopathie associée notamment de shunt gauche-droit ou de fuite aortique.

LE PREMIER BILAN A L'HOPITAL BICETRE

=====

Les enfants sont âgés de quelques jours à 15 ans $\frac{1}{2}$: 25 ont moins de 1 an, 46 ont de 1 à 5 ans, 23 ont de 5 à 8 ans, 23 de 8 à 13 ans, et 3 de 15 à 16 ans.

I - LE DEVELOPPEMENT STATURO-PONDERAL

- Pour les enfants ayant une sténose aortique pure (94) on note un retard staturo-pondéral dans 26 cas; le plus souvent discret (22 fois), 2 fois important et 2 fois considérable.

- Pour les malades atteints de cardiopathies associées à la sténose aortique, un retard staturo-pondéral existe dans 14 cas sur 28.

- Le développement physique apparaît beaucoup plus perturbé quand une cardiopathie s'ajoute à la sténose aortique.

Un retard staturo-pondéral est présent chez 50 % des enfants ayant une fuite aortique associée, pour tous les cas de canal artériel et chez la moitié des enfants ayant une coarctation ou une CIA associée.

Dans les autres types de cardiopathies associées il existe également un retard staturo-pondéral.

II - LES SIGNES FONCTIONNELS

1.- Dans plus de la moitié des cas (70 sur 122) il n'y a aucun signe fonctionnel.

RA isolés : 94 ----- 58 sans S.F.

RA + cardiopathie associée : 28 ----- 12 sans S.F.

Dans notre série la tolérance varie selon les âges où les enfants sont adressés dans le service :

- Avant 1 an : on note des signes fonctionnels souvent alarmants : 4 fois sur 5
- Entre 1 et 8 ans : 1 fois sur 5
- Entre 8 et 15 ans : plus d'une fois sur 2.

Ces pourcentages ont en fait une valeur tout à fait relative. Beaucoup de rétrécissements aortiques du nourrisson sont méconnus car parfaitement tolérés.

Inversement, chez le grand enfant il est parfois difficile d'apprécier l'importance des signes fonctionnels. L'anxiété des parents et l'inquiétude de l'enfant peuvent majorer ou minimiser les troubles.

2.- On peut affirmer l'existence de signes fonctionnels dans 52 cas (sur 122) :

RA purs (94 cas) -- ----- 36 cas + S.F.

RA + cardiopathie associée (28 cas) ----- 16 cas + S.F.

a) Des syncopes sont relevées dans 8 cas : le plus souvent à l'effort; les enfants ont entre 2 et 5 ans pour 3 cas, entre 7 et 14 ans pour les 5 autres cas.

b) Les malaises, sans perte de connaissance complète, survenant ou non à l'effort sont retrouvés 10 fois :

7 cas de R.A. purs, âges échelonnés de 1 mois à 12 ans

3 cas de cardiopathie associée (IA, coarctation, CIA).

c) L'angor, particulièrement difficile à affirmer chez l'enfant est relevé dans 5 cas :

4 cas de R.A. pur : angor de tétée : 1 cas

angor d'effort : 3 cas

avec angor de repos dans 1 cas

1 cas de coarctation associée au R.A.

d) La cyanose dans les premiers jours de la vie est signalée dans 6 cas (dont un avec CIA et un autre avec hypoplasie de l'aorte horizontale).

e) L'insuffisance cardiaque : 20 cas dont 12 avant l'âge de 5 mois.

11 RA purs : 7 âgés de moins de 5 mois

3 entre 2 ans $\frac{1}{2}$ et 5 ans

1 âgé de 11 ans.

9 fois une cardiopathie est associée :

CIA : 3 cas (nourrissons)

CIA et coarctation : 1 cas (4 ans)

Coarctation : 1 cas (nourrisson)

IA : 1 cas (5 ans)

Canal artériel et IA : 1 cas (9 ans)

Anomalie mitrale : 1 cas (2 ans $\frac{1}{2}$)

Hypoplasie de l'aorte horizontale : 1 nourrisson.

Comme nous l'avons déjà signalé dans les circonstances de découverte de la maladie, l'insuffisance cardiaque est surtout fréquente chez le nourrisson.

f) La dyspnée de repos est notée 11 fois :

4 cas de RA purs

7 cas avec cardiopathie associée

Sur les 11 malades, 6 ont moins de 2 mois $\frac{1}{2}$.

g) La dyspnée d'effort : 34 cas (environ 25% des cas)

- 20 cas de RA pur : âgés de moins de 3 mois : 3 cas

1 à 4 ans : 6 cas

5 à 8 ans : 4 cas

9 à 14 ans : 7 cas

20% des enfants ayant un RA pur ont donc une dyspnée d'effort, souvent difficile à chiffrer mais presque toujours discrète.

- 14 cas de cardiopathies associées au R.A. : 50 % de ces malades ont une dyspnée d'effort.

h) Autres manifestations fonctionnelles : un enfant de 15 ans $\frac{1}{2}$ se plaint de douleurs des mollets à la marche rapide, il a une coarctation associée à une sténose aortique.

3.- Commentaires

On constate qu'un grand nombre de malades n'ont pas de gêne fonctionnelle, cela est particulièrement vrai pour les sténoses aortiques isolées -(dont un grand nombre est probablement méconnu).

Tous les auteurs s'accordent sur ce point. Les signes fonctionnels sont variables selon les âges.

L'insuffisance cardiaque (20 cas) s'observe avant tout chez le nourrisson (12 cas).

Les manifestations anoxiques "d'aval" sont plus fréquentes chez le grand enfant. Elles sont souvent le premier signe d'intolérance de la cardiopathie.

Les syncopes d'effort ou équivalents mineurs (4 cas) l'angor d'effort (2 cas) parfois associé aux syncopes, représentent les seuls signes fonctionnels accusés par les malades âgés de 7 à 12 ans.

NADAS signale la relative rareté des syncopes chez l'enfant à la différence des adultes. Les enfants sont en moyenne très jeunes dans sa série.

L'existence de signes fonctionnels est pour tous les auteurs un signe de sténose serrée. WATSON estime que les syncopes ne s'observent que pour un gradient supérieur à 50 mm Hg.

III - EXAMEN CLINIQUE

=====

I - pALPATION

Dans 3/4 des cas (93) il existe un frémissement systolique sur la crosse aortique, les carotides ou au foyer aortique et parfois au bord gauche du sternum.

Dans 1/4 des cas : aucun frémissement (enfants très jeunes pour la plupart).

II - AUSCULTATION

=====

1.- Tous les malades ont un souffle systolique :

a) Le siège : le maximum d'intensité du souffle :

- Au foyer aortique : 70 cas
- A la base (sans que l'on puisse préciser davantage) : 18 cas
- Au bord gauche du sternum : 14 cas
- A la pointe : 2 cas
- D'égale intensité sur toutes les régions précédentes : 15 cas.

b) Les irradiations :

- Vaisseaux du cou : 78 cas
- Bord gauche du sternum : 75 cas
- Région endapexienne et pointe : 55 cas
- Le dos : 23 cas

Chez 10 malades seulement on ne perçoit aucun souffle au foyer aortique.

c) L'intensité :

- faible (1 à 2/6è) : 12 cas
- moyenne (3/6è) : 46 cas
- forte ou très forte (4 à 6/6è) : 64 cas

d) Le temps du souffle est variable : il ne couvre habituellement pas toute la systole (proto-mésosystolique).

Holosystolique dans 12 cas seulement.

e) Dans 2/3 des cas le timbre est caractéristique de l'obstacle à l'éjection : rude raupeux sténotique.

2.- Le deuxième bruit aortique :

Dans la moitié des cas il est anormal :

- Diminué : 28 cas
- Aboli : 4 cas
- Accentué : 8 cas
- Clangoreux : 12 cas
- Dédoublé : 7 cas

Sur 11 cas d'insuffisance aortique associée, 7 fois le 2è bruit est accentué ou claqué.

Les rapports entre les caractères du 2è bruit et le siège de la sténose sont très inconstants.

Pour les sténoses sus et sous-orificielles les anomalies de B2 se répartissent indifféremment.

Dans les 50 cas de rétrécissement orificiels purs le 2è bruit est aboli ou diminué dans 1/3 des cas, ailleurs il est normal ou parfois accentué (6 cas).

3.- Un claquement artériel protosystolique

est perçu chez 40 malades soit $\frac{1}{3}$ des cas, presque toujours intense.

Sur les 11 malades ayant une fuite aortique associée, 4 ont un click.

Son existence est liée au siège valvulaire de la sténose.

Il est 20 fois perçu chez les 50 enfants atteints de sténose orificielle, son absence est notée chez tous les malades ayant un rétrécissement sus ou sous-valvulaire.

4.- Autres anomalies d'auscultation

a) Pour les 94 rétrécissements aortiques purs :

- Un 3^e bruit protodiastolique est perçu à la pointe chez 5 enfants (en absence d'insuffisance cardiaque dans 4 cas).

- Un bruit de galop : 4 cas

- Certaines atypies de l'auscultation sont parfois difficiles à interpréter, et font suspecter l'existence d'une cardiopathie associée :

C'est le cas par exemple d'un enfant de 1 mois $\frac{1}{2}$ en grande insuffisance cardiaque chez lequel le diagnostic de sténose aortique fut porté, avec indication opératoire. Le souffle de sténose aortique irradiait en écharpe vers la pointe ou il devenait holosystolique et s'accompagnait d'un premier bruit un peu accentué.

L'enfant est décédé le lendemain de l'intervention, et à la vérification on notait en plus du rétrécissement orificiel bivalve, une valve mitrale épaisse et pas très souple.

b) Chez les 28 malades ayant une cardiopathie associée à la sténose on note la séméiologie des 2 affections. L'interprétation quoique plus difficile permet généralement le diagnostic en confrontant les données cliniques, électriques et radiologiques.

Citons l'exemple d'un nourrisson qui avait un souffle systolique intense et rapeux au 2^e EID irradiant vers les vaisseaux du cou, le bord gauche du sternum avec un 2^e maximum, dans la région de la pointe et le dos, et enfin un bruit roulant télédiastolique apexo-axillaire. L'absence de pouls fémoraux et l'auscultation avaient conduit au diagnostic de sténose aortique associée à une coarctation. La vérification anatomique confirma l'existence des 2 lésions auxquelles s'ajoutait une fibro-élastose du ventricule gauche.

Dans les 4 cas où un canal artériel était associé au rétrécissement aortique il existait un souffle continu.

Dans un cas où l'on suspectait une fuite mitrale associée en raison du timbre du souffle perçu à la pointe et de son caractère holosystolique l'examen anatomique confirma l'atteinte mitrale.

5.- Commentaires

L'auscultation permet le plus souvent de faire le diagnostic de rétrécissement aortique, elle renseigne approximativement sur le siège de la sténose.

Chez le nourrisson et le petit enfant, la confusion est possible avec les CIV à faible débit (souffle maximum au 4^e EIG) et le rétrécissement pulmonaire peu serré (souffle de base maximum à gauche). Il n'est pas rare d'observer chez ces malades qu'au fil des années les signes se localisent et qu'un frémissement apparaisse.

Pour WATSON le souffle devient frémissant quand le gradient de pression atteint ou dépasse 25 mm Hg.

En faveur du siège valvulaire de la sténose, les 2 Signes les plus fréquents sont la diminution ou l'abolition du 2^e bruit aortique, et le claquement artériel protosystolique. Le souffle est en principe plus haut situé dans les sténoses sus-valvulaires, avec un 2^e bruit plutôt accentué.

Le souffle est un principe plus haut situé dans les sténoses sus-valvulaires, avec un 2^e bruit plutôt accentué.

Le souffle serait plus bas situé en cas de sténose sous-valvulaire.

Les cardiopathies associées sont habituellement reconnues mais risquent de faire méconnaître la sténose aortique.

Le souffle systolique, lorsqu'il y a une insuffisance cardiaque, prend souvent à la pointe les caractères du souffle d'insuffisance mitrale. MOLLER, NAKIB,

S. ELIOT, E. EDWARDS à propos de 18 cas de sténoses aortiques sévères au cours de la 1ère année de la vie, insistent sur la fréquence des infarctus des muscles papillaires comme cause d'insuffisance mitrale (qui contribue à l'insuffisance cardiaque).

NADAS trouve dans 25% des cas un souffle d'insuffisance mitrale individualisée à la pointe. Il signale la grande fréquence du souffle protodiastolique dans les sténoses sous-valvulaires et sa présence dans 50 % des sténoses valvulaires.

WATSON trouve dans 25% des cas de sténose valvulaire un souffle protodiastolique d'insuffisance aortique minime.

III - LES ANOMALIES DES POULS

1.- Dans les R.A. purs :

Les pouls sont faibles, petits, peu battants, dans 1/4 des cas ailleurs ils sont normaux.

2.- Pour les associations =

- En cas d'insuffisance aortique associée, les pouls sont considérés comme normaux le plus souvent.

- Dans les coarctations associées au R.A. (5 cas) les pouls sont normaux ou faibles aux membres supérieurs et très faibles aux membres inférieurs avec une différence tensionnelle significative.

- Dans les 4 cas de canal artériel associé il existe une hyperpulsabilité artérielle diffuse.

- Dans les autres cas de cardiopathie associée ils sont presque toujours diminués d'amplitude.

IV - L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

L'image radiologique est différente selon qu'il existe ou non une cardiopathie associée.

I - STENOSSES AORTIQUES PURES (94 cas)

1.- La radio est tout à fait normale dans 20% des cas.

2.- Il existe des anomalies radiologiques cardiaques . . dans 80% des cas, souvent discrètes.

. Le volume cardiaque :

Normal	26 cas
A la limite supérieure de la normale	18 cas
Discrètement augmenté (V_1)	14 cas
Moyennement augmenté (V_2)	9 cas
Fortement augmenté (V_3)	5 cas
Très fortement augmenté (V_4)	2 cas

L'arc inférieur G est allongé et convexe dans près de la moitié des cas.

La pointe du coeur est franchement plongeante dans 17 cas, surélevée dans 5 cas.

En oblique antérieure gauche on note 4 fois un gros ventricule gauche empiétant sur l'ombre du rachis alors que de face la silhouette cardiaque semblait normale (?)

L'arc moyen gauche est saillant ou anormalement long dans 10 cas.

Un débord droit est noté dans 9 cas : 8 fois modéré, 1 fois très important.

L'oreillette gauche apparaît dilatée en radioscopie dans 3 cas.

Un double contour est relevé dans 1 cas.

3.- Des anomalies du pédicule aortique sont relevées dans 2/3 des cas :

- Pédicule étroit : 9 cas
- Aorte large et déroulée : 21 cas
- Débord de l'aorte ascendante : 20 cas
- Débord de l'aorte descendante : 6 cas

En radioscopie l'aorte est très battante dans 21 cas et expansive dans 3 cas, un mouvement de sonnette est noté dans un seul cas.

4.- La vascularisation pulmonaire est le plus souvent normale.

5 fois les artères pulmonaires sont élargies, on relève des images de stase pulmonaire dans 4 cas et une fois un aspect d'hypovascularisation.

II - DANS LES 28 CAS DE CARDIOPATHIE ASSOCIEE A LA STENOSE AORTIQUE

La radio n'est ici jamais parfaitement normale. Ainsi le volume cardiaque n'est normal que dans 2 cas, l'arc inférieur gauche est toujours modifié, le pédicule aortique est modifié dans presque tous les cas.

1.- Rétrécissement et insuffisance aortique : 11 cas :

- | | | |
|-------------------------------|------------------|--------|
| - Volume cardiaque | Normal | 2 |
| | Limite | 4 |
| | V_1 | 4 |
| | V_2 | 1 |
| - AIG allongé convexe | | 11 cas |
| - Débord droit | | 3 cas |
| - Pédicule aortique | Etroit | 1 |
| | Elargi | 5 |
| | Débord Ao ascen. | 4 |
| - Mouvement de sonnette | | 5 cas |

2.- Rétrécissement aortique et coarctation : 4cas

Volume cardiaque limite 1
 V_2 1
 V_3 1
 V_4 1
 AIG fortement convexe : 3 cas
 Débord droit 2 cas
 Pédicule aortique sensiblement normal : 4 cas
 Stase vasculaire pulmonaire : 2 cas

3.- Rétrécissement aortique et CIA : 3 cas

Volume cardiaque : V_2 2
 V_3 1
 AIG convexe 2 cas
 Hypervascularisation pulmonaire : 2 cas

4.- Rétrécissement aortique + coarctation + CIA :

Volume cardiaque : V_2
 Débord droit
 Arc inférieur gauche allongé convexe
 Arc moyen saillant
 Pédicule aortique sensiblement normal
 Hypervascularisation pulmonaire.

5.- Rétrécissement aortique et canal artériel : 4 cas

Coeur discrètement ou moyennement augmenté : 4 cas
 AIG convexe : 3 cas
 Arc moyen saillant : 4 cas
 Débord droit : 1 cas
 Grosse oreillette gauche : 1 cas
 Pédicule aortique : élargi : 2 cas
 Débord Ao Ascend. : 1 cas
 Surcharge vasculaire pulmonaire : 3 cas

6.- Rétrécissement et insuffisance aortique + canal artériel : 1 cas

Volume cardiaque V_3

AIG allongé convexe

A. Moyen saillant

Débord droit modéré.

Mouvement de sonnette

Forte hypervascularisation pulmonaire

Artères pulmonaires expansives

Fédicule aortique normal.

7.- Dans les autres cas de R.A. avec cardiopathie associée, le cœur est toujours augmenté de volume et la silhouette cardio-aortique modifiée.

III - EN RESUME

L'image radiologique est inconstamment modifiée.

Comme on le verra dans les confrontations anatomo-cliniques, un volume cardiaque normal ne peut exclure l'existence d'une sténose serrée.

Quand une cardiopathie est associée à la sténose aortique, la silhouette cardio-aortique est toujours pathologique.

Les anomalies aortiques peuvent orienter dans la localisation de la sténose. La dilatation de l'aorte ascendante s'observe surtout en cas de sténose valvulaire (mais parfois sous-valvulaire).

Tous les auteurs s'accordent à remarquer l'extrême rareté des calcifications aortiques à cet âge.

V - ELECTROCARDIOGRAMMES

=====

I - DANS LES 94 CAS DE STENOSE AORTIQUE ISOLEE : le tracé est normal dans
29 cas soit près d'une fois sur trois.

1.- Tous les malades sont en rythme sinusal

Dans un cas on note un bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré.

L'onde P est le plus souvent normale, cependant il existe 8 fois une surcharge auriculaire, 2 fois droite et 6 fois gauche.

2.- L'axe de QRS est inconstamment modifié :

Axes	Nombre de cas	Agés
AQRS < 0	6	> 3 ans
0 à 30°	15	4 seulement de moins d'un an
30 à 60°	35	7 âgés de moins d'un an
60 à 90°	33	6 cas âgés de moins d'un an
90 à 120°	3	2 à 5 ans
> 120°	1	nouveau-né

3.- Les complexes QRS :

Des troubles de conduction atteignant les branches du faisceau de His sont relevés dans un tiers des cas, et ils atteignent 2 fois sur 3 la branche gauche.

On n'observe aucun cas de bloc complet de branche qu'il soit droit ou gauche, 12 cas de bloc incomplet droit, et 21 cas de bloc incomplet gauche.

- En précordiales droites :

En V_1 l'onde S est supérieure à 20 mm dans 20 cas

En V_1 l'onde R est supérieure à 10 mm dans 17 cas.

- En précordiales gauches :

En V_6 l'onde R est supérieure à 30 mm dans 10 cas

Elle est comprise entre 20 et 30 mm dans 13 cas.

- Indices de SOKOLOW

< 40 mm :	49 cas (plus de 50% des cas)
40 à 60 :	27 cas
60 à 80 :	9 cas
80 à 100 :	4 cas
> 120 :	2 cas

4.- Des troubles de la repolarisation sont relevés dans 21 cas soit un peu moins d'une fois sur 4.

Le segment ST est sous-déprimé en D_1V_L et précordiales gauches dans 11 cas.

L'onde T est aplatie dans ces mêmes dérivations chez 7 malades et négative chez 10 autres malades.

2 fois l'onde T est symétrique pointue et positive en précordiales G.

En résumé :

Pour les sténoses pures l'ECG est normal dans 1/3 des cas, et montre des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche dans 2/3 des cas (59 cas).

25 fois les signes de surcharge ventriculaire gauche sont minimes.

La surcharge est discrète dans 14 cas

moyenne dans 9 cas

forte dans 8 cas

très forte dans 3 cas.

Sur ces 59 malades ayant des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche, 20 (soit 1 sur 3) ont des troubles de la repolarisation,

Dans 1 cas il existe d'autre part un "aspect d'infarctus antéroseptal."

II - POUR LES MALADES (28 cas) AYANT UNE CARDIOPATHIE ASSOCIEE

L'ECG n'est jamais normal

Le rythme est sinusal chez tous les malades

Dans un cas existe un bloc auriculo-ventriculaire du Ier degré, discret.

1.- Sténose et insuffisance aortique associée : 11 cas

- Onde P Normale : 10 cas

HAG : 1 cas

- AQRS : AQRS < 0 1 cas (2 ans $\frac{1}{2}$)
0 à 30° 4 cas (6 à 11 ans)
30 à 90° 6 cas

- Troubles de conduction B.I.G. : 2 cas
B.I.D. : 1 cas

- Indices de Sokolow < 40 mm : 4 cas
40 à 60 : 4 cas
60 à 80 : 1 cas
80 à 100 : 1 cas

- Troubles de la repolarisation en précordiales gauches: 4 cas (1 fois sur 3).

Type surcharge systolique : 1 cas

Type surcharge diastolique: 3 cas

Au total, les 11 malades ont tous des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche électrique :

- Discrete : 4 cas
- Moyenne : 3 cas

- Forte : 3 cas
- Très forte : 1 cas

La fuite aortique associée augmente la fréquence de l'HVG électrique.

2.- Rétrécissement aortique et coarctation : 4 cas

Hypertrophie auriculaire gauche : 1 cas

PR long : 1 cas

AQRS : < 0 : 1 cas
30 à 90° : 3 cas

Sokolow: 40 à 60 : 1 cas
60 à 80 : 1 cas
100 à 120 : 1 cas

Troubles de conduction BIG : 2 cas
BID : 1 cas

Troubles de repolarisation : 4 cas (ondes T plates ou négatives avec sous-décalage de ST en précordiales gauches).

Dans tous les cas HVG électrique :

- discrète : 2 cas
- forte : 1 cas
- très forte : 1 cas

La coarctation associée à la sténose aortique paraît rendre plus fréquente la surcharge gauche électrique. Inversement une HVG importante au cours des coarctations suggère l'existence d'une sténose aortique associée.

3.- Rétrécissement aortique et CIA : 3 cas

- . L'axe de QRS est plutôt droit : 60 à 90° 1 cas
90 à 120° 2 cas

. L'indice de Sokolow est moins élevé : inférieur à 40 : 2 cas
40 à 60 : 1 cas

* Troubles de repolarisation en précordiales G : 1 cas

Au total ; prépondérance gauche : 2 cas
HVG moyenne : 1 cas
HVD : 0

4.- Rétrécissement aortique + coarctation + CIA : 1 cas

Forte HAD

AQRS = + 80°

BID

Surcharge biventriculaire.

5.- Rétrécissement aortique et canal artériel : 4 cas

Onde P normale : 3 cas

HAG : 1 cas

AQRS : 0 à 120° : 0 à 30° 1 cas
30 à 60° 1 cas
> 90° 1 cas
Incalculable 1 cas

Troubles de conduction BID : 1 cas

Sokolow : 40 à 60° : 3 cas

60 à 80° : 1 cas

Troubles de repolarisation en précordiales G : 2 cas
(une fois de type surcharge diastolique).

Au total, sur les 4 malades :

- Surcharge biventriculaire : 1 cas

- HVG : 3 cas discrète : 1 cas

forte	: 1 cas	} Troubles de la
très forte	: 1 cas	

6.- Dans les autres cas de malformations associées :

L'ECG montre des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche le plus souvent importante.

III - COMMENTAIRES

Comme pour l'examen radiologique, l'existence d'une cardiopathie associée à la sténose aortique accroît la fréquence des signes électriques (62% dans les sténoses aortiques isolées, 100 % en cas de cardiopathie associée).

L'opinion habituelle est que l'importance de la surcharge ventriculaire gauche est proportionnelle au degré de sténose, ce qui est vrai sur un grand nombre de cas.

WATSON souligne l'absence de parallélisme absolu entre l'hypertrophie ventriculaire gauche et le gradient.

Un ECG normal n'exclut pas un rétrécissement aortique serré.

NADAS trouve 20% de tracés nouveaux.

L'âge influe également sur les signes électriques qui, pour WATSON, seraient plus fidèles avant l'âge de 10 ans. Cet auteur estime que des ondes $S_{V_1} < 16 \text{ mm}$ et $R_{V_S} < 20 \text{ mm}$ ne sont pratiquement pas compatibles avec un gradient supérieur à 50 mm Hg.

Mais inversement, des voltages supérieurs se voient au cours de sténoses pas nécessairement serrées.

Pour ces auteurs le vectocardiogramme permet de mieux dépister les signes de rétrécissement serré.

Enfin la signification péjorative des troubles primaires de repolarisation est signalée dans toutes les publications.

Comme on le verra, à propos de l'évolution, les signes fonctionnels ne sont pas forcément en rapport avec les signes électriques.

Si des critères de gravité existent, il n'en est pas de formel quant à la bénignité.

VI - PHONOCARDIOGRAMMES ET CAROTIDOGRAMMES

I - DANS LES RETRECISSEMENTS AORTIQUES PURS (94 cas)

1.- Un phonocardiogramme a été enregistré dans 14 cas :

- 6 fois le tracé confirme l'auscultation, sans apporter d'élément nouveau
- 8 fois il est caractéristique du rétrécissement aortique alors que la clinique ne l'était pas.

2.- Un carotidogramme a été enregistré dans 12 cas :

- 8 fois le tracé est caractéristique de rétrécissement aortique, sans apporter d'autres précisions
- 2 fois la courbe est en faveur d'une sténose aortique peu serrée
- 2 fois en faveur d'une sténose serrée valvulaire.

II - POUR LES 26 CAS D'ASSOCIATION

Les enregistrements confirment le plus souvent le diagnostic clinique.

1.- Rétrécissement et insuffisance aortique : 11 cas, 4 enregistrements

- 2 fois : en faveur du rétrécissement aortique
- 1 fois tout à fait typique de RA modéré
- 1 fois confirme l'association.

2.- Rétrécissement aortique et CIA : 3 cas

Un seul enregistrement fut pratiqué il est en faveur d'un rétrécissement aortique.

3.- Sténose aortique et canal artériel :

Les 2 enregistrements pratiqués sont en faveur de l'existence d'une sténose aortique (aspect très typique dans 1 cas).

4.- Sténoses aortique et pulmonaire associées : 1 cas

Les courbes affirment la sténose aortique alors que la seule auscultation aurait pu la faire méconnaître s'il n'y avait eu d'autres signes (électriques).

CORRELATIONS ENTRE LES SIGNES FONCTIONNELS
ET LES SIGNES RADIOLOGIQUES ET ELECTRIQUES

=====

122 malades : sans signes fonctionnels : 70 cas 58 R.A. purs
12 cas d'association
à une autre cardio-
pathie.

avec signes fonctionnels : 52 cas 36 R.A. purs
16 Associations

I - LES MALADES N'AYANT AUCUN SIGNE FONCTIONNEL : 70

1.- Rétrécissements aortiques purs "asymptomatiques" : 58

a) Radios :

- Radio normale : 18 cas (1/3)
- Volume cardiaque normal mais aorte modifiée : 17 cas
- Volume cardiaque discrètement augmenté (V_1) : 8 cas
- Volume cardiaque moyennement augmenté (V_2) : 3 cas

L'image radiologique est donc, dans l'ensemble, peu modifiée.

RADIO	Nbre de cas	ECG
Radio normale	18 cas	ECG normal _____ 8 cas ECG sub-normal (BiD isolé) _____ 3 cas Prépondérance G _____ 5 cas HVG discrète _____ 1 HVG forte _____ 1
Volume cardiaque normal Anomalie isolée du pédicule aortique	17 cas	ECG normal _____ 8 Prépondérance G _____ 7 HVG discrète _____ 1 HVG moyenne _____ 1
Volume cardiaque "limite"	11 cas	ECG subnormal (BiD. isolé) _____ 1 prépondérance gauche _____ 5 HVG discrète _____ 2 HVG moyenne _____ 2 HVG très forte _____ 1
Volume discrètement augmenté (V_1)	8 cas	ECG normal _____ 3 Prépondérance gauche _____ 3 HVG discrète _____ 1 HVG moyenne _____ 1
Volume moyennement augmenté (V_2)	3 cas	HVG discrète _____ 1 HVG moyenne _____ 1 HVG très forte _____ 1

b) Electrocardiogrammes

ECG	Nbre de cas	RADIO	
ECG Normal	19 cas	- Volume cardiaque normal 19	cas
		- Discrètes anomalies du pédicule aortique 10	"
ECG sub-normal (BiD isolé)	4 cas	- Volume cardiaque N 4	"
		- Pédicule aortique large 1	"
Prépondérance gauche	21 cas	- Volume cardiaque N (7 fois anomalie du pédicule aortique) 12	"
		- Volume "limite" 5	"
		- V ₁ 3	"
		- V ₂ 1	"
HVG discrète	5 cas	- Volume normal (Aorte descendante large) 2	"
		- Volume "limite" 2	"
		- V ₁ 1	"
HVG moyenne sans troubles de la repolarisation	5 cas	- Volume normal (pédicule aortique modifié) 1	"
		- Volume "limite" (pédicule modifié) 2	"
		- V ₁ 1	"
		- V ₂ 1	"
Forte HVG + troubles de la repolarisation	2 cas	- volume cardiaque N (Aorte normale) 1	"
		- Volume limite 1	"
Très forte HVG + troubles de la repolari- sation	1 cas	- Volume V ₂	

De ces tableaux, il ressort que l'ECG est plus souvent et plus nettement perturbé que l'image radiologique. L'hypertrophie concentrique du ventricule gauche ne modifie pas toujours l'ombre cardiaque et échappe ainsi souvent à la radio.

Les malades ayant une surcharge gauche électrique nette ont le plus souvent un coeur augmenté de volume. Il n'y a pas de rapport fidèle entre les signes électriques et le volume cardiaque, dans les cas moyens.

2.- Rétrécissement aortique associé à une autre cardiopathie

Sur 28 malades, 12 n'ont aucun signe fonctionnel.

La radio n'est jamais parfaitement normale.

L'ECG est toujours perturbé.

a) Rétrécissement et insuffisance aortique : 11 cas dont 7 sans signes fonctionnels.

Radio	Nbre de cas	ECG
Volume cardiaque normal (+ pédicule aortique modifié)	2 cas	- prépondérance G : 2 cas
Volume cardiaque "limite"	2 cas	- HVG discrète : 2 cas
Volume V_1	3 cas	- Prépondérance G : 1 cas - HVG moyenne : 2 cas

ECG	Nbre de cas	Radio
Prépondérance G	3 cas	Volume normal : 1 cas V_1 : 2 cas
Discrète HVG (+ Tr-repol 1 cas)	2 cas	Volume limite : 2 cas
HVG moyenne + troubles de repolarisation	2 cas	V_1 : 2 cas

Dans l'ensemble il y a parallélisme entre les signes électriques et radiologiques, ces derniers étant cependant moins nets.

b) Canal artériel associé :

Sur 4 cas 3 n'ont aucun signe fonctionnel/:

- 1 enfant a un volume cardiaque discrètement augmenté avec une surcharge gauche minime

- 2 enfants ont un coeur moyennement augmenté de volume (V_2): l'un a une surcharge biventriculaire et l'autre une surcharge gauche moyenne avec troubles de la repolarisation.

c) Coarctation associée : Sur 4 cas, un seul n'a pas de signe fonctionnel.

Il a cependant un coeur fortement augmenté de volume (V_3) et une surcharge gauche moyenne avec troubles de la repolarisation.

d) Le seul cas de sténose pulmonaire associée : n'a pas de signe fonctionnel ; coeur discrètement augmenté de volume
surcharge gauche moyenne sans trouble de la repolarisation.

e) Dans les autres types d'association : tous les malades ont des signes fonctionnels.

3.- En résumé :

- Chez les malades n'ayant aucun signe fonctionnel, les signes radiologiques et électriques sont beaucoup plus fréquents s'il existe une cardiopathie associée à la sténose aortique.

- Pour les rétrécissements purs (57 cas) :

. Le volume cardiaque est normal dans 2/3 des cas

. L'ECG est normal dans 1/3 des cas

. Le coeur est nettement augmenté de volume dans 20% des cas et la surcharge gauche est nette dans 25% des cas

- Les signes radiologiques et électriques les plus accentués se rencontrent surtout chez le nourrisson et les enfants très jeunes.
- Quand une autre cardiopathie est associée à la sténose aortique :
 - L'ECG et la radio ne sont jamais normaux
 - Le coeur est nettement augmenté de volume dans 50% des cas
 - La surcharge gauche est franche dans plus de la moitié des cas.

II - LES MALADES AYANT DES SIGNES FONCTIONNELS

Sur 122 malades, 52 ont des signes fonctionnels :

- R.A. purs avec signes fonctionnels : 36 (sur 94)
- Association RA + autre cardiopathie : 16 malades (sur 28) ont des signes fonctionnels.

1.- Sténoses aortiques pures avec signes fonctionnels

a) Syncopes, malaises et angor d'effort en l'absence d'insuffisance cardiaque

11 malades entrent dans ce cadre : 3 nourrissons

8 enfants de 5 à 14 ans.

Âges	Radio	ECG	Troubles de repolarisation
1 mois $\frac{1}{2}$	V ₂	HVG moyenne	+
9 mois	V ₃	HVG forte	+
1 an $\frac{1}{2}$	V.limite	HVG discrète	0
5 ans $\frac{1}{2}$	V.normal	ECG normal	0
7 ans	V ₁	HVG moyenne	0
8 ans $\frac{1}{2}$	V.limite	HVG discrète	+
9 ans	V ₁	HVG discrète	0
10 ans	V.normal	ECG normal	0
11 ans $\frac{1}{2}$	Normale	HVG discrète	0
12 ans	Normale	ECG normal	0
12 ans	V.normal	ECG normal	0

De ce tableau il ressort que les signes radiologiques et électriques sont très accentués chez les nourrissons, absents ou discrets chez les plus grands enfants.

On peut constater que certains malades ayant des signes fonctionnels d'effort ont un ECG normal, et une radio normale.

b) Insuffisance cardiaque sans angor ni syncope ni malaise d'effort

8 malades entrent dans ce cadre : 5 nourrissons

2 enfants de 4 et 5 ans

1 enfant de 11 ans.

Ages	Volume cardiaque	ECG	Troubles de repolarisation
Nourrissons	(V ₂	normal	0
	(V ₂	HVG et HVD	0
	(V ₂	HVG modérée	+
	(V ₃	Très forte HVG	+
	(V ₄	forte HVG	+
12 ans	V ₃	Très forte HVG	+
4 ans	V normal	Normal	0
5 ans	V ₃	Surcharge biventriculaire	

En résumé :

- L'insuffisance cardiaque est surtout le fait du nourrisson.

On observe des signes électriques et radiologiques majeurs aussi bien chez les nourrissons en insuffisance cardiaque que chez ceux qui ont des malaises.

. Chez le grand enfant au contraire les syncopes ou malaises d'efforts sont plus fréquents et l'insuffisance cardiaque plus rare.

Les signes électriques ou radiologiques sont plus fréquents en cas d'insuffisance cardiaque, plus rares en cas de syncopes malaises ou angor d'effort.

. D'une manière générale les grands enfants ont plutôt des malaises ou syncopes et les nourrissons surtout une insuffisance cardiaque.

c) Insuffisance cardiaque et malaises ou syncopes :

3 malades entrent dans ce cadre, ils sont tous les 3 petits :

Age	Volume cardiaque	HVG	Troubles de repolarisation
1 mois	Très fortement augmenté V_4	moyenne	+
2 mois	Fortement augmenté V_3	discrète	0
2 ans $\frac{1}{2}$	Moyennement augmenté V_2	discrète	0

Dans ce dernier groupe comprenant une insuffisance cardiaque on remarque encore le jeune âge, les signes radiologiques et électriques d'autant plus importants que l'enfant est plus jeune.

2.- 16 malades ayant une cardiopathie associée à la sténose aortique aortique (sur 28) ont des signes fonctionnels : c'est-à-dire plus d'une fois sur 2.

Rappelons que dans les associations nous n'avons jamais observé de radio tout à fait normale, jamais non plus d'ECG normal.

a) Rétrécissement et insuffisance aortique

Age	Syncopes Malaises	IC	Radio	ECG	Troubles de repolarisation
8 ans	+	0	V.limite	HVG modérée	+
8 ans	+	0	V ₁	HVG moyenne	
5 ans	+	+	V ₂	HVG forte	+

Comme pour les R.A. purs, ce sont les grands enfants qui ont des syncopes, sans insuffisance cardiaque et avec des signes électriques et radiologiques modérés.

b) Coarctation associée au R.A.

Age	Syncopes malaises	IC	Radio	ECG	Troubles de repolarisation
16 ans	+	0	V ₄	HVG très forte	+
12 ans	+	0	V.limite	HVG discrète	+
4 mois	0	+	V ₂	HVG moyenne	+

Ici encore les grands enfants ont des malaises ou syncopes et les nourrissons ont plutôt une insuffisance cardiaque.

A noter le cas du malade de 16 ans qui avait des syncopes et des signes radiologiques et électriques considérables ce qui ne s'observe pratiquement jamais dans les cas de sténose aortique isolée, de notre série.

c) Rétrécissement aortique et CIA : 3 cas

Age	Syncopes	IC	Radio	ECG	Troubles de la repolarisation
3 Nourrissons	+	+	V ₃	HVG limite	+
	0	+	V ₂	HVG minime	0
	0	+	V ₂	HVG discrète	0

Les signes électriques apparemment très discrets sont sans doute liés à une surcharge droite (CIA) qui masque les signes gauches.

d) Coarctation + CIA + sténose aortique : 1 cas

Grande défaillance cardiaque à l'âge de 4 ans.

Volume cardiaque très augmenté (V_3)

Surcharge auriculaire droite et biventriculaire.

e) Dans les autres associations de cardiopathie :

Il existe une insuffisance cardiaque. Le cœur est augmenté de volume et l'ECG montre des signes de surcharge.

III. - COMMENTAIRES

Il n'y a pas de corrélation nette entre la tolérance fonctionnelle, le tracé électrique et le volume cardiaque surtout quand la sténose aortique est isolée. Il en découle comme on le verra, de grandes difficultés pour porter un pronostic et notamment un pronostic favorable.

Une sténose serrée n'entraîne pas toujours de signes fonctionnels ni radiologiques ni même électriques.

La gêne fonctionnelle, les signes de surcharge ventriculaire gauche et l'augmentation du volume cardiaque sont par contre très fréquents et souvent associés dans 2 cas particuliers :

- Chez le nourrisson en insuffisance cardiaque avec gros cœur, surcharge ventriculaire gauche - Les signes de gravité sont évidents, le problème est de les rattacher à la sténose aortique et de poser une indication opératoire si le traitement médical échoue.

- Quand une cardiopathie est associée à la sténose aortique. Les signes fonctionnels sont plus fréquents, la radio et l'ECG sont toujours modifiés.

La malformation associée peut être directement mise en cause quand elle entraîne à elle seule de grosses perturbations hémodynamiques. Parfois au contraire c'est une cardiopathie mineure qui masque en partie et décompense une sténose aortique "critique".

Dans tous les cas l'ECG semble être le premier critère de sévérité des rétrécissements aortiques. Il est beaucoup plus sensible que la radio.

NADAS estime que 75% des R.A. avec gradient supérieur à 50 mm Hg ont une surcharge gauche évidente, 25% des sténoses serrées ont un tracé normal ou peu perturbé (voltages seuls). 10% des surcharges gauches sans troubles de la repolarisation correspondent à de faibles gradients.

Enfin l'existence de signes fonctionnels, chez l'enfant, est toujours en faveur d'une sténose serrée (même si le tracé est normal).

EXPLORATIONS HEMODYNAMIQUES

=====

34 malades sur 122 ont eu des examens hémodynamiques (soit 1 sur 4).

- Cathétérismes : 26 cas

droit 14 cas

gauche 2 cas

droit et gauche 10 cas

- Angiographies : 24 cas soit 1 malade sur 5.

Parmi eux :

- 6 malades n'ont pas eu de cathétérisme :

4 cas de sténose aortique pure

1 cas : insuffisance aortique associée

1 cas : coarctation associée à la sténose aortique.

- 2 malades ont un cathétérisme gauche (R.A. purs)

- 6 malades ont un cathétérisme droit et gauche

RA purs : 3 cas

RA + sténose pulmonaire : 1 cas

RA + canal artériel opéré : 1 cas

RA + coarctation : 1 cas

- 10 malades ont eu un cathétérisme droit

RA purs = 6 cas

RA + CIA = 2 cas

RA + coarctation = 1 cas

RA + hypoplasie de l'aorte horizontale = 1 cas.

I - CATHETERISMES DROITS

26 cas dont 15 sténoses aortiques pures.

1.- Dans les rétrécissements aortiques purs (15 cas sur 94)

a) L'examen a été fait dans diverses circonstances

- Soit quand la clinique était peu évocatrice d'un diagnostic chez un enfant présentant des signes manifestement organiques de cardiopathie :
2 cas.

Un enfant de 5 ans avait un souffle systolique au bord gauche du sternum et à l'endapex associé à un arc moyen saillant alors que l'ECG était normal.

Un nourrisson posait le problème diagnostique entre sténose pulmonaire ou aortique.

- Soit quand le diagnostic de rétrécissement aortique est porté et que la mauvaise tolérance fait discuter l'intervention : 6 cas.

- Soit quand la clinique évoque une sténose aortique mais avec certains éléments discordants : 5 cas.

- Soit enfin dans des cas très particuliers : 2 fois.

Un enfant de 5 ans avait une atrésie de la veine porte que l'on voulait opérer après s'être assuré qu'il n'y avait pas de cardiopathie associée à la sténose aortique, et avoir pris la pression dans la V.C.I.

Le second opéré à 11 ans d'un rétrécissement aortique sous-valvulaire (résection musculaire) conservait un souffle systolique au foyer aortique et le long du bord gauche du sternum.

b) Les résultats du cathétérisme droit dans les R.A. purs

- 6 fois il est tout à fait normal

- 6 fois la pression capillaire pulmonaire est très discrètement élevée
(11 à 15 mm)

- 2 fois on note une hypertension pulmonaire moyenne
- 1 fois une forte hypertension pulmonaire
- 1 fait à noter : chez un enfant on met en évidence un gradient de 57 mm Hg entre le tronc et la branche droite de l'artère pulmonaire. Cette dernière est assez grêle à l'angiographie sans zone nette de rétrécissement.

2.- Le cathétérisme droit dans cas d'association (12 cas sur 28)

a) Il est normal chez le seul malade atteint d'insuffisance aortique associée au rétrécissement qui a été cathétérisé (parce qu'un roulement diastolique de pointe associé au souffle systolique faisait suspecter une atteinte mitrale autonome). Il s'agissait d'un roulement de Flint et de l'irradiation du souffle de sténose aortique.

b) Chez 2 enfants ayant une coarctation associée à la sténose aortique le cathétérisme droit a permis d'éliminer un shunt gauche-droit qui était discuté et a mis en évidence une hypertension de la petite circulation, de moyenne importance.

Il s'agissait d'un nourrisson en insuffisance cardiaque et d'un grand enfant de 16 ans qui présentait une surcharge vasculaire pulmonaire avec un arc moyen battant et convexe.

c) Rétrécissement aortique + CIA + Coarctation opérée :

Enfant opéré à 4 ans de sa coarctation. Bon résultat clinique, disparition de l'insuffisance cardiaque.

A l'âge de 6 ans $\frac{1}{2}$ les signes cliniques de R.A. sont plus nets. Aucun signe fonctionnel mais le cœur est gros (V_2) des troubles de repolarisation discrets apparaissent en précordiales gauches.

Cathétérisme droit : pressions normales
shunt de 2,9 volumes dans l'O.D.

Passage dans les cavités gauches :

VG : 168/4
OG : 17/7
Artère axillaire 84/60

Le gradient de 84 mm de Hg entre le ventricule gauche et l'artère axillaire d'une part et la morphologie de la courbe sont en faveur du R.A. orificiel.

d) Sur les 3 cas de CIA associée, 2 malades âgés de 2 mois ont eu un cathétérisme droit :

La persistance du Foramen ovale dans les sténoses aortiques est fréquente chez le nourrisson, du fait des fortes pressions gauches (comme dans les coarctations).

Le premier malade avait une insuffisance cardiaque avec gros cœur et une importante surcharge ventriculaire gauche et l'on discutait la possibilité d'une anomalie mitrale ou d'une CIV associée au R.A. Les pressions droites étaient normales et après passage dans la CIA on mettait en évidence des pressions gauches très élevées (168 dans le ventricule gauche pour 90 dans l'artère fémorale). L'angiographie précisa le siège sous-valvulaire de la sténose.

Le deuxième nourrisson était en grande insuffisance cardiaque avec malaises alors que l'ECG et la radio peu perturbés n'apportaient pas d'arguments au diagnostic clinique de sténose aortique.

Les pressions droites étaient normales ; après passage dans une petite CIA dans ce cas également à faible débit, on ne put atteindre le ventricule gauche (OG = 14/0).

L'angiographie confirma le diagnostic de sténose valvulaire.

e) Rétrécissement aortique et canal artériel : 4 cas.

3 malades ont eu un cathétérisme droit :

Le premier est un enfant de 9 ans en insuffisance cardiaque chez lequel le diagnostic fut porté cliniquement et dont le pronostic paraissait sombre en raison de signes électriques et radiologiques importants.

Les pressions pulmonaires étaient moyennement élevées et la sonde passa dans le canal.

Le gradient entre l'aorte et l'artère pulmonaire était de 40.

L'enfant fut opéré de son canal. La persistance d'un souffle diastolique au 3^e espace intercostal gauche fit discuter la reperméabilisation d'un canal, qu'un nouveau cathétérisme élimina (normal).

Le deuxième malade est âgé de 3 ans, hypotrophique, atteint d'embryopathie rubéolique. Le diagnostic fut porté cliniquement.

Le cathétérisme permit de passer dans le canal, l'hypertension pulmonaire était très importante avec gradient Aorte-artère pulmonaire de 12 mm Hg et shunt de 2,4 volumes à l'étage vasculaire.

Le troisième enfant était âgé de 8 mois, très hypotrophique. Le tableau clinique avait fait porter le diagnostic de canal artériel à gros débit associé à une sténose aortique.

La sonde confirma le diagnostic par son trajet, et l'on mit en évidence un shunt de 2,5 volumes à l'étage vasculaire avec gradient de 40 mm Hg entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

f) Rétrécissement aortique et hypoplasie de l'aorte horizontale.

Chez un nourrisson de 15 jours le cathétérisme met en évidence une forte hypertension pulmonaire et élimina l'existence d'un shunt G-D.

g) Dans le seul cas de sténose pulmonaire associée :

le cathétérisme montra une hypertension ventriculaire droite à 84, avec gradient de 36 mm Hg entre le ventricule et l'artère pulmonaire. L'angiographie montra un rétrécissement aortique sous valvulaire très serré.

II - LE CATHETERISME GAUCHE

Si l'on excepte trois cas d'échec (impossibilité de franchir les valves, ou trajet anormal des collatérales aortiques) le cathétérisme gauche a été pratiqué chez 12 malades soit une fois sur 10 :

R.A. pur 7 fois
R.A. + cardiopathie associée 5 fois.

- L'âge au moment de l'exploration est compris entre 11 et 16 ans sauf pour 2 enfants de 5 et 6 ans

- La voie d'abord est variable, le plus souvent rétrograde ou transseptale (service du Pr SOULIE) mais parfois transpariétale (2 cas) ou trans-bronchique (1 cas).

- Incidents : un seul incident a été observé : chez un enfant atteint de coarctation et sténose aortique associée, ayant un coeur énorme et une surcharge gauche considérable. Après l'exploration par voie transseptale on observa de très nombreuses extra-systoles ventriculaires dans les jours qui suivirent.

1.- Pour les sténoses aortiques pures :

a) Les indications furent posées en des circonstances différentes

- Soit la clinique est évocatrice d'un rétrécissement aortique et l'on discute l'intervention en raison de signes fonctionnels, électriques ou radiologiques : c'était le cas de 4 malades.

- Soit la clinique est évocatrice de sténose aortique, l'électrocardiogramme et la radio sont dans les limites de la normale mais il y a eu une syncope d'effort : ce fut le cas de 2 enfants.

- Soit enfin après intervention : ce fut le cas d'un enfant opéré d'une sténose sous-valvulaire avec forte réaction musculaire sectionnée chez lequel persistait un souffle systolique au foyer aortique et au 3^e EI3.

b) Résultats dans les rétrécissements aortiques isolés

- Dans un cas les pressions sont peu modifiées, 128 dans le ventricule gauche et 100 dans l'aorte, mais la morphologie de la courbe suggère l'existence d'une sténose aortique.

- Dans les autres cas les pressions ventriculaires sont élevées :

VG	Aorte	Gradient	
160	90	70	La morphologie de la courbe évoque une sténose valvulaire serrée
190	90	100	La courbe est typique de sténose valvulaire serrée
160			Voie transseptale
140			Voie transseptale
170/2	90/70	80	Voie rétrograde Courbe et son intracardiaque en faveur d'un rétrécissement orificiel moyennement serré

- Dans le cas de sténose sous-valvulaire avec forte réaction musculaire, le cathétérisme post-opératoire donne les résultats suivants :

Aorte : 80

VG : 250 partie basse

80 partie haute

Gradient intraventriculaire de 170 .

On conclut à la persistance d'un gradient par obstacle dû à l'hyper-trophie musculaire du canal aortique et non à une sténose musculaire.

2.- Le cathétérisme gauche dans les associations :

- Rétrécissement et insuffisance aortique : 1 cas
- Rétrécissement aortique et coarctation : 1 cas
- Rétrécissement aortique et canal artériel : 1 cas
- Rétrécissement aortique et pulmonaire : 1 cas
- Rétrécissement aortique + canal artériel opéré : 1 cas.

- Rétrécissement et insuffisance aortique :

Découverte d'un souffle à l'âge de 5 ans
Syncopes à 8 et 10 ans

Diagnostic clinique : insuffisance aortique certaine et rétrécissement vraisemblablement peu serré. Hypertrophie ventriculaire gauche électrique et cœur augmenté de volume.

On élimine une atteinte mitrale, c'est un roulement de flint qui est perçu à l'endapex :

VG : 140

AO : 110

Gradient transorificiel faible : 30

Mais la morphologie de la courbe évoque une sténose serrée.

- Rétrécissement aortique et coarctation :

Le diagnostic est porté cliniquement chez un grand enfant (16 ans) qui se plaint d'une dyspnée d'effort et de crampes des mollets à la marche. Le cœur très gros atteint la paroi thoracique, la surcharge gauche électrique est très importante. L'arc moyen saillant et la surcharge vasculaire pulmonaire fait soulever l'hypothèse d'un shunt avant d'attribuer ces signes à l'insuffisance cardiaque.

VG : 200

AO sus-structurale : 100

AO sous-structurale : 10

OG : 42

Conclusion : gradient transorificiel de 100 mm Hg
gradient aortique par coarctation de 90 mm Hg
l'hyperpression auriculaire est due au très gros ventricule gauche.

- Rétrécissement aortique et canal artériel :

Le diagnostic est porté cliniquement chez un enfant de 9 ans en grande insuffisance cardiaque. Les signes électriques et radiologiques importants d'hypertrophie ventriculaire gauche font porter un pronostic sombre.

Le cathétérisme droit permet de passer dans le canal.

On décide d'intervenir sur le canal à gros débit et l'on prend les pressions avant et après ligature.

	VG	AO	OG
Avant	120	83	32
Après	117	90	17

La persistance d'un souffle diastolique au 3^e espace intercostal gauche, d'une importante surcharge gauche et d'un gros cœur indiquent une nouvelle exploration 5 ans après l'intervention.

VG 180

AO 110

Gradient transorificiel de 70 mm Hg.

Conclusion : rétrécissement aortique révélé après ligature du canal artériel.

- Sténose aortique et pulmonaire associée :

Chez un enfant de 13 ans ayant un gros retard staturo-pondéral sans signes fonctionnels l'examen fait discuter une sténose pulmonaire ou aortique. L'ECG et la radio n'apportent pas d'éléments d'orientation. Le cathétérisme droit montre un gradient de 36 mm Hg entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Le cathétérisme gauche donne les résultats suivants : VG : 200

AO : 100

Gradient transorificiel de 100 mm Hg.

Conclusion sténose aortique serrée et dominante.

- Rétrécissement aortique + canal artériel opéré :

Enfant opérée à l'âge de 15 mois d'un canal artériel à gros débit (Dr GALEY). Excellent résultat sur l'état général et la clinique. Dans les années suivantes des signes stéthacoustiques de RA se précisent le cœur augmente un peu de volume, des signes d'HVG avec troubles de la repolarisation apparaissent à l'âge de 11 ans.

Cathétérisme droit normal (Dr FORMAN)

Cathétérisme gauche :

VG : 255/4 voie transeptale (car sous-clavière anormale)

AO : 130/90

La cinéangiographie montre un obstacle sous-orificiel très proche des sigmoïdes et une aorte ascendante dilatée.

Conclusion : R.A. sous-valvulaire serré avec signes de retentissement ventriculaire gauche. Indication opératoire.

III-- L'ANGIOGRAPHIE

23 malades ont eu une angiographie (soit un malade sur 5) :

R.A. purs 14 cas

R.A. + cardiopathie associée 9 cas.

1.- L'angiographie dans les sténoses aortiques isolées (14 cas sur 94)

Son but est de confirmer le diagnostic généralement établi cliniquement et surtout de préciser le siège et l'importance de la sténose.

a) L'intérêt de l'angiographie pour affirmer le R.A. :

- 2 fois en raison de difficultés techniques elle n'apporte pas grand chose car peu lisible;

- 2 fois elle permet de redresser le diagnostic en montrant la sténose aortique
- 10 fois elle confirme et précise le diagnostic.

b) Le siège et le degré de sténose :

- Sténose valvulaire : 4 cas - très serrée 1 cas
 - moyennement serrée 1 cas (1/3 de la surface)
- Sus-valvulaire : 1 cas
- Sous-valvulaire : 1 cas

c) Particularités :

- Dans 1 cas l'angiographie montre outre la sténose supra-valvulaire, une branche pulmonaire droite étroite et grêle sans zone nette de rétrécissement (le cathétérisme montrait un gradient de 57 mm Hg entre le tronc pulmonaire et l'artère pulmonaire droite).

- Dans un cas où le diagnostic de sténose orificielle serrée avait été porté il existait une différence d'amplitude des pouls entre les membres supérieurs et inférieurs. L'angiographie montre une dilatation extrêmement importante de l'aorte ascendante contrastant avec le calibre normal de l'aorte descendante, sans coarctation.

- Aorte ascendante étroite mais non hypoplasique dans un cas de RA valvulaire.

2.- L'angiographie dans les R.A. avec cardiopathie associée :

Elle fut pratiquée 9 fois (sur 28 cas) :

a) Rétrécissement et insuffisance aortique : 1 cas

La sténose apparaît serrée et l'aorte est très dilatée, déroulée.

b) Sténose aortique et coarctation : 2 cas

- Dans le premier cas, un nourrisson de 1 mois $\frac{1}{2}$ en grande insuffisance cardiaque, l'angio ne permet que de confirmer le diagnostic.

- Chez le 2^e malade (diagnostic clinique : R.A. serré probablement orificiel, associé à une coarctation) l'angiographie montre une sténose orificielle serrée et une coarctation isthmique peu serrée.

c) Sténose aortique et CIA : 2 cas

- Chez un nourrisson de 2 mois en insuffisance cardiaque, la clinique ne permet pas de diagnostic précis : le cathétérisme droit met en évidence une CIA. L'angiographie (VG) montre une sténose sous-valvulaire en bourrelet formant un diaphragme à 2 cm sous les valves.
- Chez le 2^e nourrisson en insuffisance cardiaque avec malaises, le diagnostic clinique est celui de rétrécissement aortique probable. L'angiographie confirme ce diagnostic, affirme le siège valvulaire et son caractère probablement serrée.

d) Sténoses aortique et pulmonaire associées :

Cliniquement le diagnostic restait hésitant entre ces 2 anomalies : L'angiographie affirme la sténose aortique de siège sous-valvulaire et très serrée.

Le cathétérisme droit montra un petit gradient VD-AP.

e) Coarctation opérée + CIA + RA :

L'angiographie montre une sténose valvulaire.

f) Rétrécissement aortique et canal artériel opéré :

La ciné-angiographie montre un obstacle juste au-dessous des sigmoïdes aortiques, (confirmé à l'intervention) une aorte ascendante dilatée et une très discrète régurgitation mitrale.

IV - COMMENTAIRES

Les explorations hémodynamiques apportent des précisions indispensables si une intervention est discutée.

Le cathétérisme droit détecte les lésions associées (shunts G-D, sténoses pulmonaires) permet de mesurer l'hypertension pulmonaire éventuelle et le débit cardiaque.

Le cathétérisme gauche par l'étude des pressions, du son endocavitaire et de la morphologie des courbes renseigne sur le niveau et l'importance de l'obstacle.

L'angiographie gauche complète ces renseignements par des précisions anatomiques sur le rétrécissement et l'état du ventricule gauche. Tous ces examens ont leurs limites et leurs risques en particulier chez le tout petit (risques artériels, mauvais état général, insuffisance cardiaque).

On réserve donc ces explorations aux cas où l'on discute une indication opératoire attendant si possible que l'enfant ait plus de 5 ou 6 ans.

L'apparition de signes fonctionnels, une surcharge ventriculaire gauche évolutive, un coeur qui grossit sont des indications à pratiquer sans retard des examens hémodynamiques.

Comme on le verra au sujet de l'évolution le risque de mort subite oblige à surveiller très régulièrement ces enfants sans gêne fonctionnelle ni signes radiologiques ou électriques pour proposer à temps l'exploration hémodynamique en vue d'une intervention.

Tous les auteurs soulignent les discordances symptomatiques qui rendent le pronostic des sténoses aortiques de l'enfant parfois déroutant.

DUPUIS et Coll. proposent de répéter annuellement les examens cliniques radiologiques et électriques quand ces derniers sont normaux et de faire les examens hémodynamiques dès que des anomalies apparaissent.

NADAS et WATSON insistent sur les limites et les critères du diagnostic hémodynamique. Le gradient de pression ne dépend pas que de la taille de l'orifice aortique. Quand le flux sanguin est multiplié par 2, le gradient est multiplié par 4.

Donc le gradient seul ne peut déterminer le degré de sténose, il faut connaître le flux sanguin.

Un gradient systolique supérieur à 50 mm Hg associé à un débit cardiaque normal ou à un orifice aortique inférieur à $0,7 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de surface corporelle est considéré comme un rétrécissement "critique" (WATSON).

NADAS retient le même chiffre de 50 mm Hg pour le gradient, et $0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de surface corporelle comme degré critique de sténose. Il souligne que le gradient VG-artère fémorale sous-estime l'importance du rétrécissement aortique (qu'il ne permet pas de localiser).

Les violentes contractions auriculaires favorisent le remplissage du ventricule gauche, empêchant l'élévation des pressions pulmonaires et maintiennent la pression télé-diastolique du ventricule gauche suffisante pour une bonne éjection.

L'élévation des pressions télédiastoliques ventriculaires gauches signifie soit faillite du ventricule gauche soit défaut de sa compliance lié à l'hypertrophie concentrique soit les deux.

Le ventricule gauche souffre à la fois des conséquences d'amont et d'aval (coronaires) de la sténose aortique.

La cinéangiographie montre souvent une insuffisance mitrale (ou aortique) facteur d'aggravation parfois cliniquement méconnu.

Enfin il est probable que la croissance des malades, le remaniement des lésions modifient l'hémodynamique au fil des années.

Ces examens ont donc une valeur limitée dans le temps.

EVOLUTION DES CAS NON OPERES

105 malades sur 122 n'ont pas été opérés du R.A., parmi eux on compte 80 rétrécissements aortiques purs et 24 cas d'association.

I - EVOLUTION DES STENOSES AORTIQUES PURES NON OPEREES

1.- 8 enfants soit 10 % sont décédés

a) Pour 5 d'entre eux il n'y a pas de recul entre la première visite à Bicêtre et le décès :

- 4 sont des nourrissons de moins de 3 mois :

Tous étaient en insuffisance cardiaque avec gros coeur, surcharge gauche électrique de moyenne importance dans 2 cas, surcharge biventriculaire dans 1 cas et électrocardiogramme normal dans le dernier cas.

L'un d'entre eux avait présenté des malaises (il avait des signes de surcharge gauche).

3 d'entre eux ont été vérifiés et avaient une sténose orificielle serrée avec des valves très modifiées.

- Le 5^e malade est un enfant de 3 ans $\frac{1}{2}$:

Il était en insuffisance cardiaque avec dyspnée permanente, malaises et syncopes.

Le coeur était moyennement augmenté de volume. La surcharge ventriculaire gauche était discrète.

L'enfant mourut brutalement dans un tableau de collapsus.

La vérification montrait un rétrécissement en dôme avec soudure valvulaire (l'orifice admet une pince de Kocher ouverte de 2 à 3mm).

b) Pour les 3 autres malades décédés on dispose d'un recul de 2 à 4 ans $\frac{1}{2}$ entre le premier bilan et le décès.

Il s'agit d'enfants plus grands.

- Le premier avait 9 mois lors du premier examen à Bicêtre. Il ne présentait aucun signe fonctionnel, le coeur était de volume normal, l'électrocardiogramme était à la limite de la surcharge gauche. L'enfant fut suivi pendant 4 ans $\frac{1}{2}$, son état était stationnaire et considéré comme satisfaisant excepté pour le volume cardiaque qui était discrètement augmenté.

A l'âge de 5 ans $\frac{1}{2}$ décès brutal. Pas de vérification.

- Le second avait 4 ans lors du premier examen à Bicêtre : on notait une insuffisance cardiaque, un volume cardiaque très augmenté et un tracé de surcharge biventriculaire.

Pendant 2 ans l'enfant est suivi et son état ne change guère sinon qu'un bruit diastolique de pointe s'est ajouté à la séméiologie de sténose aortique. L'enfant mourut brutalement chez lui. La vérification montrait un orifice rétréci (4 mm de diamètre) non calcifié à valves plus ou moins soudées présentant sur leurs faces supérieure et inférieure des bourgeons cartilagineux.

- Le dernier enfant avait été vu à l'âge de 1 an pour la première fois.

Il avait une dyspnée d'effort mais l'électrocardiogramme et le volume cardiaque étaient normaux.

Pendant 3 ans $\frac{1}{2}$ l'état était stationnaire sinon que la séméiologie d'auscultation était plus nette.

Le décès fut brutal et il n'y a pas eu de vérification.

Au total, chez ces 3 enfants plus âgés le décès fut brutal. En aucun cas les données de l'examen s'étaient franchement aggravées. 2 fois sur 3 le rétrécissement était considéré comme peu serré. Les circonstances du décès sont comparables : une fois à la montée d'un escalier, 2 fois en vacances au cours de jeux.

2.- Les 72 autres cas de sténose aortique pure (non décédés) ^{$\frac{1}{4}$}

Nous excluons pour l'étude de l'évolution les enfants qui ont été suivis moins de 2 ans, soit 36 cas.

Nous ne retiendrons que les malades pour lesquels le recul dépasse 2 ans soit 36 cas.

a) Parmi ces derniers on compte 6 nourrissons :

- L'âge au moment de la 1ère consultation à Bicêtre est de 2 mois $\frac{1}{2}$ à 9 mois.
- Le recul va de 3 à 11 ans (3 fois de 3 ou 4 ans et 3 fois de 7 à 11 ans).

• Les signes fonctionnels :

Ils restent absents dans 4 cas

Aggravés dans 1 cas (dyspnée d'effort - Angor)

Améliorés dans 1 cas (disparition d'un angor de têtée)

• La radio : inchangée dans 4 cas, aggravée dans 1 cas, améliorée dans 1 cas
($V_3 \rightarrow V_0$)

• Le tracé électrique :

est inchangé dans 3 cas

discrètement aggravé dans 2 cas

amélioré dans 1 cas (importante diminution d'une forte HVG).

Au total, pour les 6 nourrissons, on note que souvent la séméiologie clinique se précise : le souffle se localise, un frémissement et un click apparaissent. D'autre part il y a un net parallélisme entre les signes fonctionnels la radio et l'électrocardiogramme.

- 4 fois l'état clinique radiologique et électrique est stationnaire pendant 3 à 4 ans dans 3 cas et pendant 7 ans chez le 4^e malade.

- 1 fois on note une discrète aggravation: apparition de signes fonctionnels, d'une surcharge gauche moyenne.

- 1 fois l'amélioration est très nette tant sur les signes fonctionnels que sur la radio et l'électro chez un malade suivi pendant 9 ans.

b) 30 enfants ont plus de 3 ans, lors du 1^{er} examen à Bicêtre et ont été suivis plus de 2 ans pour une sténose aortique pure.

Au moment du 1^{er} examen :

19 ont de 3 à 6 ans

7 ont de 6 à 9 ans

4 ont de 9 à 11 ans

Le recul va de 2 à 12 ans :

2 à 5 ans : 13 cas

5 à 9 ans : 8 cas

9 à 12 ans : 9 cas.

• Les signes fonctionnels :

- Ils restent absents dans 15 cas (50 %)
- Améliorés dans 6 cas : disparition d'une dyspnée d'effort (3 cas)
d'une cyanose péri-buccale (1 cas) d'un angor (1 cas) d'une insuffisance cardiaque (1 cas).
- Aggravés dans 9 cas (discrètement) :
5 fois apparition d'une discrète dyspnée d'effort, de malaises lipothymiques (2 cas) de précordialgies (2 cas).

• La radio :

- Le volume cardiaque reste inchangé dans 27 cas
(18 fois normal, 7 fois à la limite supérieure de la normale,
2 fois discrètement augmenté).
- Il diminue dans 1 cas sans signe fonctionnel, discrètement augmenté
il devient normal.
- Il est aggravé dans 2 cas où l'on note une très discrète augmentation
de volume en même temps qu'apparaissent une dyspnée d'effort dans un
cas et un angor dans l'autre cas.

• L'électrocardiogramme :

- reste identique dans 22 cas (9 fois il est normal, 11 fois à la limite de la surcharge ventriculaire gauche, qui est nette dans 2 autres cas une fois discrète et une fois très forte).
- Amélioration : 1 cas.
Une surcharge gauche moyenne chez un enfant sans signe fonctionnel
et avec un volume normal, devient plus discrète.
- Une aggravation est constatée dans 7 cas mais de manière discrète :
1 enfant voit apparaître des malaises
1 autre une dyspnée d'effort
3 ont une radio normale et aucun signe fonctionnel

2 ont une radio normale et ont vu disparaître une dyspnée d'effort et une cyanose.

Fait remarquable les malades ayant une aggravation des signes radiologiques n'ont pas d'aggravation électrique.

AU TOTAL : On constate très peu de modification au cours de l'évolution. Il n'y a pas de parallélisme strict entre l'évolution fonctionnelle, radiologique et électrique.

Un cas particulier chez un enfant vu pour la 1ère fois à 6 ans et qui eut une endocardite oslérienne à 6 ans $\frac{1}{2}$. La guérison fut obtenue sans séquelles apparentes.

II - EVOLUTION DES STENOSES AORTIQUES ASSOCIEES A UNE AUTRE CARDIOPATHIE,

NON OPEREES: 24 CAS

1.- Insuffisance aortique associée : 11 cas

a) 1 enfant est mort :

On ne dispose d'aucun recul.

Il s'agissait d'un enfant de 5 ans en insuffisance cardiaque avec dyspnée d'effort et de décubitus, syncopes d'effort, coeur moyennement augmenté de volume et forte surcharge ventriculaire gauche.

Décès brutal au cours d'un malaise.

La vérification montrait un rétrécissement orificiel serré avec valves bicuspidés, entièrement cartilagineuses. L'orifice mesurant 4 mm de long sur 1 mm de large.

b) Pour les 10 autres enfants non décédés, nous ne retiendrons que les 7 cas où le recul dépasse 2 ans.

Il n'y a aucun nourrisson. Un enfant a 2 ans $\frac{1}{2}$ lors du Premier bilan, les autres ont entre 6 et 12 ans.

Le recul est de 3 à 9 ans :

3 à 5 ans : 5 cas

8 à 9 ans : 2 cas.

• Les signes fonctionnels :

- restent absents dans 4 cas
- 2 fois ils s'aggravent : apparition d'une dyspnée d'effort discrète (1 cas) augmentation de la dyspnée d'effort avec apparition de malaises dans 1 cas.
- Amélioration de la tolérance fonctionnelle 1 cas : 1 enfant qui présentait une dyspnée et des syncopes d'effort a été suivi 8 ans, ces signes ont disparu mais des précordialgies lors des efforts violents apparurent.

• La radio :

- est inchangée dans 5 cas (le volume cardiaque est à la limite supérieure de la normale dans 3 cas, discrètement augmenté dans 2 cas.)
- La cardiomégalie discrète a augmenté dans 2 cas (moyenne importance)

• L'ECG :

- Inchangé dans 4 cas (tracé à la limite de la surcharge gauche dans 2 cas, surcharge discrète 1 cas, moyenne 1 cas).
- Aggravé dans 3 cas :
 - 1 fois discrètement
 - 2 fois fortement.

c) En résumé : les enfants porteurs d'une insuffisance aortique associée à la sténose suivis plus de 2 ans n'ont jamais d'amélioration spontanée tant cliniques que radiologiques ou électrique. Une exception chez un enfant dont les syncopes d'effort disparaissent. 4 malades ont un état stationnaire (clinique, Rx et ECG). Ils n'avaient pas de signes fonctionnels et peu de signes électriques et radiologiques. Dans ces 4 cas le rétrécissement était dominant.

Par contre 2 malades ayant une insuffisance prédominante ont eu une aggravation radiologique et électrique, ils avaient déjà les signes les plus importants au premier examen.

Chez l'un d'eux on a constaté l'apparition d'une dyspnée d'effort de pouls amples et d'une différentielle élargie.

Chez le 2^e, les syncopes d'effort ont disparu, remplacées par des précordialgies d'effort.

Le 3^e enfant dont l'état s'est aggravé n'avait pas une insuffisance dominante mais des malaises apparus et la surcharge gauche est devenue un peu plus importante.

Age 1 ^{er} bilan	Recul	SF	Rx	ECG -HVG	
8 ans	4 ans	0→0	$V_0 \rightarrow V_0$	+ → +	IA rhumatismale greffée sur RA congénital
11 ans	5 ans	DE→DE Mal.	$V_0 \rightarrow V_0$	+ → +	RA + IA sans S.périph. congénital
8 ans	4 ans	0→DE ⁺	$V_1 \rightarrow V_2$	++ → +++	RA + IA dominante rhumatismale → S périphériques d'IA
2 ans 1/2	9 ans	0→0	$V_0 \rightarrow V_0$	+ → +	RA + apparition d'IA à 8 ans
6 ans 1/2	3 ans	0→0	$V_1 > V_1$	+ → +	RA serrée IA dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante.
12 ans	4 ans	0→0	$V_1 \rightarrow V_1$	++ → ++	RA + IA faible importance
11 ans	8 ans 1/2	DE→DE S.-An gor	$V_1 \rightarrow V_2$	++ → +++	RA + IA dominante

2.- Rétrécissement aortique et coarctation : 3 cas (le 4^e ayant été opéré du rétrécissement aortique).

a) 2 enfants sont décédés : 5 ans de recul.

- Un nourrisson de 4 mois en insuffisance cardiaque avec coeur moyennement augmenté de volume et surcharge gauche de moyenne importance est décédé brutalement chez lui (en des circonstances inconnues). La vérification montrait une coarctation courte et serrée au-dessus d'un canal artériel et un orifice aortique rétréci, à 3 valves admettant cependant une bougie n° 7.

- Le 2^e malade est âgé de 16 ans. Il avait eu des malaises, le cœur considérablement augmenté de volume atteignait la paroi. Il existait une très importante surcharge gauche.

Gradient VG - AO : 100 mm Hg

Gradient AOrte sus et sous-structurale 10 mm Hg

Décès par accidents thrombo-emboliques multiples.

A la vérification : rétrécissement sous-orificiel peu serré, coarctation moyennement serrée, bicuspidie aortique, fibroélastose du ventricule gauche. Thromboses intracavitaires (dans les 4 cavités) et infarctus pulmonaires nombreux.

b) Le 3^e enfant :

A l'âge de 6 mois le diagnostic porté était celui de sténose aortique orificielle associée peut être à une coarctation.

L'évolution a été suivie pendant 4 ans :

Absence de signes fonctionnels

Le cœur très gros initialement (V_3) n'a pas varié de volume de manière sensible. La surcharge ventriculaire gauche de moyenne importance au début et accompagnée d'un bloc incomplet droit est devenue nettement plus forte.

Un petit souffle diastolique est apparu.

Les fémorales restent mal perçues (la TA est à 11/6 aux membres supérieurs et 8/5 aux membres inférieurs).

3.- Rétrécissement aortique et CIA : 2 cas (le 3^e ayant été opéré)

- a) Un nourrisson est mort à l'âge de 5 jours dans un tableau d'insuffisance cardiaque avec cœur moyennement augmenté de volume et très minime surcharge ventriculaire gauche.
La vérification montrait un rétrécissement aortique très serré à 1 cm de la naissance de l'aorte et une petite CIA.

- b) L'autre malade est un nourrisson mais on ne dispose d'aucun recul.

4.- Rétrécissement aortique et canal artériel : 3 cas

- a) 1 enfant de 8 ans est décédé :

Au 1^{er} examen clinique :

La cardiopathie était bien tolérée : aucun signe fonctionnel cœur discrètement augmenté de volume, tracé à la limite de la normale.

Peu de temps après, avant d'être revu pour être exploré, l'enfant présenta brutalement un coma de profondeur rapidement croissante.

L'artériographie montra une obstruction de la carotide interne droite au niveau du siphon (embol).

La vérification :

Petit canal artériel perméable, 1 mm de diamètre
Bicuspidie aortique avec rétrécissement de 3 à 4 mm de largeur.
Valves dures un peu cartilagineuses. On note au-dessus de la commissure postérieure une zone ulcérée sur laquelle il est difficile de dire s'il y avait ou non des végétations.

5.- Coarctation + CIA + rétrécissement aortique : 1 cas,

A l'âge de 4 ans grande défaillance cardiaque avec gros cœur (V_3) surcharge biventriculaire, shunt de 3,8 vol à l'étage auriculaire. HTP moyenne. Anastomose de Craford.
Excellent résultat fonctionnel, mais il persiste un gros cœur (V_2) une surcharge biventriculaire avec troubles de la repolarisation en précordiales gauches. Un nouveau cathétérisme montre des pressions droites normales, un shunt auriculaire de 2,9 vol. OG 17/7, VG 168/4 Artère axillaire 84/60.

6.- Rétrécissement et insuffisance aortiques associés à la persistance du canal artériel : 1 cas :

Chez un enfant de 10 ans le diagnostic est celui de rétrécissement aortique congénital avec canal artériel mal toléré (signes fonctionnels électriques et radiologiques importants).

A 10 ans intervention sur le canal artériel le recul est de 16 ans : L'insuffisance cardiaque la dyspnée disparaissent. Il n'y a plus aucun signe fonctionnel.

Le cœur très gros initialement a diminué mais reste moyennement augmenté de volume.

Par contre l'ECG qui montrait une forte surcharge ventriculaire gauche s'aggrave encore (extrême HVG + HAG).

L'auscultation après ligature du canal artériel montre un souffle systolique frémissant au foyer aortique dans les vaisseaux du cou et à la pointe. Il persiste un intense souffle diastolique au 3^e EIG. Le cathétérisme droit post-opératoire est normal éliminant une reperméabilisation du canal.

On conclut à l'association rétrécissement et insuffisance aortique.

7.- Dans les autres cas d'associations on ne dispose d'aucun recul d'observation.

III - COMMENTAIRES

L'évolution des sténoses aortiques non opérées et associées à une autre cardiopathie est beaucoup plus grave que celle des rétrécissements purs.

La mortalité est particulièrement lourde dans les premiers mois de la vie.

Sur 80 R.A. purs non opérés on déplore 8 morts (10%) dont 4 au cours des premiers mois de la vie.

Sur 24 cas d'association de cardiopathie à une sténose aortique non opérée il y a 6 morts (25%) dont 3 à l'âge de quelques mois.

La mortalité varie selon les cardiopathies associées. Elle est particulièrement lourde dans les coarctations associées au R.A. (2 sur 3). Elle est moindre dans les insuffisances aortiques associées à la sténose (1 décès sur 11 cas).

Si l'on excepte les sténoses aortiques (isolées ou associées à une autre cardiopathie) manifestement graves parfois même non viables, le pronostic est souvent difficile à prévoir.

Sur 104 cas de sténose aortique non opérée (pure ou associée) on déplore décès. Dans plus de la moitié des cas le décès survenait dans un tableau dramatique : (insuffisance cardiaque syncopes, gros coeur HVG).

6 grands enfants sont morts brutalement : une fois par thrombose des cavités cardiaques, une fois par embolie cérébrale probablement oslérienne et dans les autres cas subitement. 3 des enfants morts subitement au cours d'effort n'avaient que peu ou pas de signes fonctionnels électriques ou radiologiques.

Tous les auteurs insistent sur le risque de mort subite particulièrement chez l'enfant et l'adolescent (1 à 7,5 % selon les auteurs). Il n'y a pas de critère clinique électrique ou radiologique formel de bénignité. Seule une

surveillance étroite de la tolérance fonctionnelle de la radio et surtout de l'ECG doit permettre en tenant compte de modifications parfois discrètes de poser une indication aux examens hémodynamiques en vue d'une intervention.

NADAS et Collaborateurs estiment que sur de larges études l'espérance moyenne de vie des sujets ayant une sténose aortique est de 60 ans environ. Le problème étant de savoir quel malade va mourir à 60 ans d'insuffisance coronarienne ou d'insuffisance ventriculaire gauche, lequel va mourir subitement dans l'adolescence au cours d'un effort ?

Pour ce même auteur le meilleur critère est l'ECG complété au besoin par le vectocardiogramme car des sténoses serrées peuvent s'observer avec un ECG normal.

Même si ces examens sont normaux ainsi que la radio, des signes fonctionnels même discrets rattachables au R.A. indiquent l'exploration hémodynamique gauche.

Pour NADAS, il est possible que les petites sténoses aortiques de l'enfance deviennent sévères avec la croissance à l'adolescence lors d'activités physiques, possible aussi que les sténoses bénignes de l'adolescence deviennent graves lors de la 4^e ou 5^e décades (sclérose, calcifications).

Dans tous les cas où la cardiopathie est connue la prophylaxie de la greffe oslérienne permet d'éviter l'insuffisance aortique bactérienne.

LES INDICATIONS OPERATOIRES - L'INTERVENTION ET SES
RESULTATS IMMEDIATS

=====

18 malades ont été opérés de leur sténose aortique : 14 rétrécissements aortiques purs et 4 cas avec cardiopathie associée.

I - D'EMBLEE ON DOIT METTRE A PART LES CAS DES NOURRISSONS :

Le problème est très particulier. L'indication opératoire est posée dans les mêmes circonstances : devant une insuffisance cardiaque grave, irréductible, liée à l'obstacle aortique. Le pronostic spontané rapidement fatal, impose l'intervention dans des conditions périlleuses, sur un terrain particulièrement fragile, aussi la mortalité opératoire est-elle importante.

7 nourrissons âgés de 1 à 5 mois ont été opérés. 5 ont survécu.

Il y avait 5 sténoses aortiques isolées et 2 cas avec cardiopathie associée (CIA, hypoplasie de l'aorte horizontale).

1.- Les arguments de l'indication opératoire

. 4 fois (sur 7) il s'agissait d'une insuffisance cardiaque sévère avec très gros coeur. 2 nourrissons avaient en plus, des malaises. Les signes électriques gauches faisaient défaut dans les 2 cas avec cardiopathie associée. L'auscultation était toujours en faveur du diagnostic de sténose aortique.

. Dans 1 cas l'intervention fut décidée en raison de poussées d'insuffisance cardiaque avec surinfections pulmonaires répétées, s'accompagnant de signes électriques et radiologiques très importants.

. Dans 1 cas : altération de l'état général avec hypotrophie, malaises associés à un gros coeur et une très importante surcharge gauche conduisant à intervenir.

• Dans le dernier cas l'indication repose sur des signes radiologiques et électriques.

2.- L'intervention

7 nourrissons de 2 à 5 mois ont été opérés sous C.E.C. Tous avaient une sténose valvulaire.

L'aspect anatomique est variable :

- orifice bivalve : 5 cas
- orifice trivalve : 1 cas
- entonnoir en gicleur : 1 cas.

3.- Résultats immédiats de la valvulotomie

a) Il y a 2 décès précoces :

• Dans le 1er cas : nourrisson de 3 mois en très mauvais état général avec malaises et signes électriques, radiologiques considérables avait eu une valvulotomie sur orifice bivalve. Le cœur était reparti. Décès par arrêt cardiaque brutal le lendemain de l'opération.

• Dans le 2è cas : Décès par fibrillation ventriculaire et arrêt cardiaque en fin d'intervention sur une sténose en gicleur.

b) Dans 2 cas, de graves complications pulmonaires ont suivi l'intervention. : encombrement bronchopulmonaire important imposant une ventilation assistée 5 jours. Infections pulmonaires et OAP répétés dans l'autre cas nécessitant une intubation prolongée 100 jours.

c) Dans 1 cas l'apparition d'une fuite aortique est signalée après l'intervention (valvulotomie sur un orifice bivalve chez un nourrisson en insuffisance cardiaque).

II - L'INTERVENTION CHEZ L'ENFANT PLUS AGE :

11 enfants ont été opérés entre l'âge de 2 ans $\frac{1}{2}$ et 15 ans $\frac{1}{2}$:

- 2 ans $\frac{1}{2}$ 1 cas

- 6 à 7 ans 2 cas

- 10 à 12 ans 6 cas

- 14 à 16 ans 2 cas

9 malades avaient une sténose aortique isolée.

2 fois il y avait une cardiopathie associée :

coarctation 1 cas

canal artériel opéré 1 cas

La sténose était valvulaire dans 9 cas

sous-valvulaire dans 2 cas.

1.- L'indication opératoire :

Les signes fonctionnels ou électriques sont les arguments essentiels qui conduisent à intervenir après avoir fait une exploration hémodynamique gauche.

a) Les signes fonctionnels "d'alarme" : 6 cas :

Syncope et équivalents mineurs, ou angor d'effort.

• 4 enfants âgés de 7 ans $\frac{1}{2}$ à 14 ans ont eu des syncopes d'effort :

- 2 d'entre eux avaient un volume cardiaque et un ECG normal avec dans un cas un gradient transaortique de 70 mm Hg.

- Les 2 autres avaient une HVG électrique et radiologique modérée.

• 1 enfant de 6 ans avait des malaises d'effort (volume cardiaque V_1 , HVG discrète, pVG : 160 mm Hg).

• 1 enfant âgé de 12 ans avait un angor d'effort et une dyspnée d'effort : Hypertrophie ventriculaire gauche radiologique et électrique modérée.

Cet enfant était le seul sur les 6 à avoir des troubles primaires de la repolarisation.

b) Dans 3 cas, ce sont les signes électriques et radiologiques qui conduisent à intervenir malgré l'absence ou la discrétion des signes fonctionnels.

Très importante surcharge gauche avec troubles de la repolarisation dans 2 cas.

c) Dans 2 cas l'indication repose sur des signes électriques isolés : très forte HVG avec troubles de la repolarisation. Volume cardiaque sensiblement normal, aucune gêne fonctionnelle.

- Gradient VG-AO = 100 mm Hg dans 1 cas
- Gradient 125 mm Hg dans l'autre cas.

d) Commentaires

Les indications opératoires reposent sur des signes fonctionnels, électriques surtout, radiologiques rarement et hémodynamiques en définitive.

Tout signe fonctionnel attribuable à la sténose aortique, toute aggravation d'une hypertrophie ventriculaire gauche électrique ou radiologique même modérée doivent conduire à faire des examens hémodynamiques gauches à brève échéance surtout si l'enfant est grand.

Ces examens comportant certains risques en particulier artériels, chez le tout petit et le jeune enfant, on les réserve aux cas où il existe des signes d'intolérance en attendant si possible que l'enfant ait plus de 5 ans.

Les critères hémodynamiques des indications opératoires sont univoques dans la littérature. Un gradient supérieur à 50 mm Hg pour un débit cardiaque normal et une surface orificielle inférieure à 0,7 cm² par m² de surface cor-

porelle sont considérés comme indication à intervenir après avoir précisé l'état anatomique par angiographie.

Ces examens s'ils donnent des renseignements précis, ont aussi leurs limites et leurs failles. Ils sont parfois dangereux chez certains malades, ils peuvent être impossibles à réaliser (collatérales anormales, orifice aortique infranchissable). Une sténose aortique risque d'être sous-estimée par la mesure du gradient VG-fémorale ou par la chute du débit cardiaque, les lésions myocardiques associées.

Une autre difficulté dans les indications opératoires doit être soulignées : le problème des signes fonctionnels dont la valeur péjorative est admise par tous les auteurs.

Entre les dires de l'enfant et l'interrogatoire des parents, il est souvent difficile d'interpréter une précordialgie, un essoufflement passager, une lipothymie.

L'anxiété des parents, une affection intercurrente ou un conflit psychologique chez l'enfant peuvent créer une symptomatologie fonctionnelle d'emprunt.

Ces difficultés nous paraissent importantes car le diagnostic d'angor d'effort ou de syncope chez un enfant atteint de sténose aortique est évidemment lourd de conséquence.

2.- L'intervention sous circulation extra-corporelle : 11 cas

- Valvulotomie d'un orifice bivalve : 5 cas
- Valvulotomie d'un orifice trivalve : 3 cas
- Orifice extrêmement serré en gicleur : 1 cas
- Section d'une sténose sous-valvulaire fibro-musculaire : 1 cas

(Dans ce dernier cas il existait un diaphragme nacré sous-valvulaire fibreux avec un bourrelet musculaire situé en dessous sur 1 cm. Les valves aortiques étaient normales en nombre et configuration mais un

peu symphysées sans entraîner de rétrécissement notable. Au cours des manoeuvres une commissure s'est ouverte.).

- Résection d'un hémidiaphragme sous-valvulaire : 1 cas

Les sigmoïdes sont normales. Immédiatement au dessous d'elles un hémidiaphragme s'attache sous la sigmoïde coronaire droite jusqu'à la moitié de la sigmoïde coronaire gauche.

Après incision et résection VG : 170

AO : 100

(au lieu de 255 et 130).

Le canal aortique au-dessous est normal.

3.- Résultats immédiats

- Il n'y a eu aucun décès dans les suites opératoires.

- Des incidents ont été observés dans 3 cas :

- 1 fois une défibrillation difficile nécessitant plusieurs manoeuvres
- Chez un enfant un bloc de branche gauche transitoire et une insuffisance cardiaque transitoire associée à une infection bronchique
- Enfin lors de l'ablation d'une canule ventriculaire il y eut une plaie myocardique nécessitant 5 points de suture serrés sur 2 bandelettes d'Ivalon. Ce malade eut pendant 2 jours une tachycardie nodale.

- Dans 7 cas une insuffisance aortique est apparue. 2 fois elle est très importante et assombrit d'emblée le pronostic; ces 2 enfants avaient des sténoses serrées avec très forte surcharge gauche électrique et gradient transaortique de 100 pour l'un et 70 pour l'autre.

III - RESUME ET COMMENTAIRES

	Nbre opérés	Mortalité opératoire	Lésions	IA post.Op.
Nourrissons	7 cas	2 cas	Valvulaires 7 cas	1 cas
Enfants de 2 ans $\frac{1}{2}$ à 15 ans $\frac{1}{2}$	11 cas	0	Valvulaires 9 cas Sous V. 2 cas	7 cas

Les complications post-opératoires précoces :

- encombrement broncho-pulmonaire sévère : 2 cas
- Insuffisance cardiaque avec OAP : 2 cas
- Défibrillation difficile : 1 cas
- Bloc de branche gauche transitoire : 1 cas
- Tachycardie nodale : 1 cas.

Sur 18 malades opérés il n'y a eu aucune prothèse valvulaire. Parmi les opérés il n'y a pas d'hypoplasie de l'anneau aortique, lésion la plus difficile à corriger chirurgicalement.

La mortalité opératoire varie selon les auteurs de 5 à 10 % :

Pour NADAS 10 % : en comprenant les facteurs de gravité tels que l'hypoplasie de l'anneau aortique, les lésions endocardiques, la défaillance cardiaque avant 6 mois.

Pour COOLEY la mortalité est inférieure à 5% :

Les résultats chirurgicaux immédiats dépendent du siège et du type des lésions. A ces facteurs il faut ajouter les remaniements habituels de toute la voie d'éjection du ventricule gauche, l'état du myocarde, les malformations associées.

Le tissu valvulaire lui-même est anormal.

La chirurgie des sténoses aortiques de l'enfant est une chirurgie plastique conservatrice qui permet de corriger approximativement des désordres hémodynamiques graves.

Cela n'empêche pas des remaniements anatomiques ultérieurs (sclérose, calcifications, greffe bactérienne, insuffisance aortique possible).

L'âge optimal pour intervenir (dans la mesure où l'on peut le choisir) est entre 5 et 15 ans pour les rétrécissements valvulaires et entre 5 et 10 ans pour les sous-valvulaires à cause de l'hypertrophie ventriculaire gauche vite irréversible (d'après NADAS).

Toutes les publications signalent la fréquence des souffles diastoliques post-opératoires avec dans de rares cas des signes périphériques d'insuffisance aortique.

Le pronostic lointain de telles insuffisances aortiques reste inconnu même si elles n'ont dans l'immédiat pas de retentissement hémodynamique.

Les résultats immédiats sont jugés sur :

- les signes fonctionnels
- l'ECG (50% de tracés normalisés pour NADAS)
- l'hémodynamique post-opératoire
- la radio.

Dans les sténoses sous-valvulaires l'hypertrophie myocardique explique la persistance d'une surcharge ventriculaire gauche et d'un gradient qui peut disparaître spontanément.

CORRELATIONS ANATOMIQUES

=====

I - L'ASPECT ANATOMIQUE

Il est connu dans 29 cas (une fois sur 4 environ) soit par les comptes-rendus opératoires, soit par vérification anatomique.

2 fois sur 3 la sténose aortique est isolée.

1.- Les rétrécissements aortiques purs :

- Sténoses valvulaires : 17 cas dont 9 avec orifice bicuspide
- Sténose sous-valvulaire : serrée et dominante: 1 cas
(les valves sont soudées mais n'entraînent pas de rétrécissement notable).
- Sténose sus-valvulaire modérée : 1 cas; mais la lésion dominante est la sténose orificielle bicuspide associée.

AU TOTAL : dans cette série, toutes les sténoses aortiques, isolées, observées anatomiquement sont de siège valvulaire.

Dans 1 cas il y a une sténose sus-valvulaire associée et dans un autre une sténose sous-valvulaire.

Dans la moitié des cas l'orifice aortique est bicuspide.

2.- Dans les cas où une cardiopathie est associée au rétrécissement aortique l'aspect anatomique est variable.

- a) R.A. + I.A. : 1 cas : orifice aortique rétréci bicuspide.

b) Coarctation : 3 cas :

- coarctation serrée en diaphragme de 4 mm de diamètre avec orifice aortique bicuspide et sténose sous-orificielle modérée (1 cas)
- Coarctation courte serrée associée à un rétrécissement valvulaire tricuspide (1 cas)
- Coarctation peu serrée avec rétrécissement orificiel bivalve (1 cas)

c) CIA + RA : 2 cas

- Rétrécissement sus-orificiel très serré, à 1 cm au-dessus des valves (1 cas)
- Rétrécissement orificiel bivalve (1 cas)
- La CIA étroite dans les 2 cas fut découverte au cathétérisme.

d) Persistance du canal artériel : 1 cas

Rétrécissement orificiel bicuspide avec petit canal de 1 mm de diamètre perméable.

e) Hypoplasie de l'aorte horizontale : 1 cas

Rétrécissement aortique orificiel bivalve avec hypoplasie de l'aorte horizontale dont le diamètre est la moitié de celui de l'aorte ascendante.

f) Rétrécissement sous-orificiel en hémidiaphragme associé à un canal artériel opéré : 1 cas (orifice aortique normal).

Au total on compte :

- 1 sténose sus-orificielle
- 2 sténoses sous-orificielles dont une associée à une sténose valvulaire
- Dans les autres cas le rétrécissement est orificiel et bivalve (excepté 1 cas tricuspide.)

II - CORRELATIONS ANATOMO-CLINIQUES

1.- Dans les 17 cas de sténose valvulaire pure :

On dispose de constatations opératoires dans 11 cas, de vérification anatomique seule, dans 5 cas, et des deux dans 1 cas.

a) Sur les 12 opérés

• On déplore 2 décès :

- Le premier : enfant opéré à 10 ans d'une sténose orificielle modérément serrée admettant une bougie n° 7. Le gradient trans-orificiel était de 80 mm Hg. L'indication opératoire avait été portée sur des signes alarmants (syncopes, HVG moyenne, troubles récents de la repolarisation, volume cardiaque V_1).

5 ans après l'intervention, alors que tout allait bien jusqu'alors décès brutal au cours d'un effort.

Pas de vérification anatomique.

- Le second : un nourrisson de 3 mois fut opéré en raison d'une hypotrophie, d'une forte cardiomégalie avec très importante surcharge gauche et troubles de la repolarisation.

A l'intervention : entonnoir valvulaire en gicleur avec orifice de 2 mm de diamètre.

Décès en fin d'intervention.

La vérification confirme l'existence de l'orifice en gicleur avec une consistance cartilagineuse.

• Dans les 10 autres cas (non décédés) :

- 3 nourrissons de quelques mois :

Ils étaient en insuffisance cardiaque avec gros coeur, importante HVG (excepté 1 cas où l'HVG était moyenne mais où il existait des malaises).

D'après les comptes rendus opératoires la sténose semble moyennement serrée dans les 3 cas.

- Les 7 autres malades ont entre 6 et 16 ans lors de l'intervention :

- L'un avait une sténose en gicleur très serrée (4 mm).
Aucun signe fonctionnel, cœur de volume normal. Forte surcharge gauche avec troubles de la repolarisation. Gradient VG/AO=100 mmHg.
- Un autre enfant présentait un rétrécissement à 3 valves soudées non calcifiées, relativement serré : il avait une dyspnée d'effort, des malaises à l'effort alors que le volume cardiaque était normal et la surcharge gauche discrète. La pression dans le ventricule gauche était à 160 mm Hg.
- Les 5 autres enfants avaient un rétrécissement jugé modéré par l'opérateur. 4 fois l'orifice était bicuspidé.

2 enfants avaient des syncopes d'effort alors que la radio et l'ECG étaient normaux.

1 enfant avait aussi des syncopes d'effort, le volume cardiaque étant à peine augmenté, la surcharge gauche étant discrète mais il existait des troubles de la repolarisation.

1 malade avait une dyspnée d'effort un volume cardiaque discrètement augmenté, une surcharge gauche modérée avec troubles de la repolarisation.

Le dernier malade n'avait aucun signe fonctionnel mais le cœur était franchement augmenté de volume (V_2) alors que la surcharge gauche était minime.

b) Dans les 5 cas (non opérés) avec vérification anatomique

• 3 d'entre eux sont de très jeunes nourrissons rapidement décédés d'insuffisance cardiaque avec gros cœur. L'orifice est très modifié dans les 3 cas et il est estimé serré.

Les données de l'examen étaient cependant différentes :

- Le 1er avait eu des malaises, le cœur était considérablement augmenté de volume (V_4), le tracé montrait une surcharge gauche moyenne, et des troubles de la repolarisation; à la vérification : sténose bicuspidé (bougie n° 5) avec 2 valves épaisses irrégulières, une des sigmoïdes est hypoplasique et soudée.
- Le second était aussi en insuffisance cardiaque, le cœur était moyennement augmenté de volume et l'ECG normal.
Sténose à valves très modifiées, réduites à un bourrelet cartilagineux
Sigmoïdes non individualisées
Orifice assez serré linéaire de 4 mm de long.

- Le 3^e avait un rétrécissement à 3 valves cartilagineuses épaisses délimitant un orifice de 2 mm de diamètre, endocarde fibro-élastosique, ventricule gauche et septum très épais. A la radio le coeur était moyennement augmenté (V_2) le tracé montrait un aspect de surcharge biventriculaire.

- 2 enfants suivis depuis l'âge de 3 et 4 ans sont décédés dans les mois ou années suivants :

- L'un suivi pour une sténose aortique avec insuffisance cardiaque modérée et surcharge biventriculaire est mort subitement au cours d'un effort à l'âge de 6 ans. La vérification montrait un rétrécissement valvulaire non calcifié de 4 mm de diamètre avec des valves plus ou moins soudées présentant à leurs faces supérieures et inférieures des bourgeons cartilagineux.
- Le second avait aussi une insuffisance cardiaque mais également des syncopes d'effort, une dyspnée très importante. Le coeur était moyennement augmenté de volume, la surcharge gauche était discrète. Décès à 3 ans $\frac{1}{2}$, à la vérification : rétrécissement pas très serré en dôme semblant formé de 2 valves, orifice 6 mm de diamètre.

2°- Enfin 2 enfants ayant des sténoses aortiques isolées présentaient deux types de lésions :

- Un enfant de 9 ans $\frac{1}{2}$ a été opéré bien qu'il n'ait aucun signe fonctionnel en raison d'une cardiomégalie de moyenne importance (V_2) et d'une considérable surcharge gauche avec troubles de la repolarisation.

L'intervention montre des commissures valvulaires symphysées sans rétrécissement notable et dans la région sous-valvulaire un diaphragme nacré fibreux. Après résection de cet anneau il persistait un rétrécissement fibromusculaire situé 1 cm au-dessous.

- Le deuxième est un nourrisson de 1 mois $\frac{1}{2}$ qui avait des malaises une importante dyspnée en permanence. Le coeur était moyennement augmenté de volume, il existait une surcharge gauche moyenne avec troubles de la repolarisation.

L'intervention découvrait des valves bicuspidées, une commissure gauche symphysée et une sténose modérée de l'aorte à 1 cm au-dessus de l'orifice.

L'enfant mourut le lendemain de l'intervention; la vérification confirmait l'existence de la double anomalie : l'anneau aortique était de bonne taille (8 mm de diamètre).

3.- Rétrécissements aortiques associés à une autre cardiopathie

Nous n'avons retenu que les cas où la sténose aortique était la lésion anatomique dominante.

Dans ces conditions on compte :

- 4 rétrécissements orificiels
- 1 sous-valvulaire
- 1 sus-valvulaire.

a) Pour les 4 cas de rétrécissement orificiel , on dispose de 2 comptes rendus opératoires et de 2 vérifications anatomiques.

- 2 enfants sont décédés alors qu'ils n'avaient pas été opérés. Ils avaient 5 et 8 ans :

- L'un avait un rétrécissement et une insuffisance aortique très mal tolérée : syncopes d'effort, dyspnée d'effort et de décubitus, insuffisance cardiaque. Le coeur était moyennement augmenté de volume. La surcharge ventriculaire gauche était très importante, avec troubles de la repolarisation.

L'enfant est mort brutalement au cours d'un malaise.

L'anatomie montrait un rétrécissement orificiel très serré sur des valves bicuspidées avec un anneau assez étroit très peu distensible.

- Le 2^e enfant avait un petit canal artériel associé.

Il ne présentait aucun signe fonctionnel, le volume cardiaque était discrètement augmenté (V_1), l'électrocardiogramme était à la limite de la normale.

Une fièvre récente avait fait suspecter une maladie d'Osler diagnostic qui ne fut pas confirmé.

L'enfant mourut brutalement dans un tableau de convulsions avec coma profond.

A la vérification : orifice bicuspidé et rétréci (3 à 4 mm de large à valves dures et un peu cartilagineuses).

- 2 enfants ont été opérés (mais le recul post-opératoire est faible)

- Un nourrisson de 2 mois avait une petite CIA associée à la sténose aortique. Il était en insuffisance cardiaque sévère avec malaises,

le coeur était très augmenté de volume (V_3), le tracé électrique ne montrait pratiquement pas de surcharge ventriculaire si ce n'est des troubles de la repolarisation.

A l'intervention : orifice bivalve assez peu sténosé (bougie n° 4) avec valves bien étoffées.

- Un enfant de 12 ans avait une coarctation peu serrée associée au rétrécissement aortique.

Signes fonctionnels : angor, dyspnée d'effort. Le volume cardiaque était normal il existait une discrète surcharge gauche avec troubles de la repolarisation.

A l'intervention : gradient VG-AO:70 mm Hg, anneau aortique assez petit, appareil valvulaire bicuspidé avec orifice déjeté en arrière et mesurant 3 mm sur 1,5 mm.

- b) Le seul cas de rétrécissement sus-valvulaire associé à une CIA (de faible importance) :

Il fut observé chez un nouveau-né en grande insuffisance cardiaque avec coeur moyennement augmenté de volume (V_0) et électrocardiogramme à la limite de la normale (minime HVG). La vérification montra un rétrécissement aortique très serré à 1 cm au-dessus des valves.

- c) Rétrécissement aortique sous-valvulaire et canal artériel

Canal artériel à gros débit opéré à l'âge de 15 mois. Il persiste un souffle systolique de base. Aucun signe fonctionnel, ECG et radio sont normaux pendant 8 ans. Le souffle de base devient beaucoup plus intense, enfin des signes électriques apparaissent (surcharge gauche avec ondes T négatives en précordiales gauches) le coeur augmente légèrement de volume.

Cathé : VG : 255/4
AO : 130/90

Cinéangiographie : sténose sous-orificielle

A l'intervention : orifice aortique normal, hémidiaphragme sous-aortique.

Réssection : VG 110, AO 100.

III - COMMENTAIRES

Les documents anatomiques, souvent fragmentaires, concernent des cas particuliers.

L'anatomie est connue avec précision dans deux ordres de circonstances : les sténoses suffisamment graves pour nécessiter l'intervention, et chez les malades décédés à l'hôpital.

Cela élimine les cas de mort subite chez les malades dont le rétrécissement aortique semblait peu serré.

Dans notre série comme dans la littérature le parallélisme anatomo-clinique n'est qu'approximatif et inconstant.

L'examen clinique, radiologique et électrique ne peut donner que des arguments de présomption en faveur du siège de la sténose et de son caractère peu serré.

Pour les sténoses valvulaires on peut retenir comme particularités : le souffle systolique maximum au foyer aortique, le click protosystolique, la diminution nette du 2^e bruit, la dilatation de l'aorte ascendante. Les anomalies intra-cardiaques associées seraient plus rares (NADAS) mais les coarctations et la persistance du canal artériel plus fréquents.

Pour les sténoses sous-valvulaires on retient comme signes d'orientation :

le souffle plus bas situé

l'absence de click, la fréquence du souffle protodiastolique (NADAS)

la dilatation aortique est rare.

les anomalies intra ou extra-cardiaques associées.

Pour les sténoses sus-valvulaires :

Le souffle serait plus haut situé, l'aorte ascendante est petite, le 2^e bruit aortique accentué, la discrétion de l'hypertrophie ventriculaire gauche.

Les formes les mieux individualisées sont celles avec dysmorphisme de la face et retard mental, séquelles de l'hypercalcémie essentielle. Des sténoses des artères pulmonaires peuvent s'observer.

Le degré de sténose qui conditionne les indications opératoires n'a pas toujours de traduction clinique.

Il existe des critères de sténose serrée :

Signes fonctionnels

Surcharge ventriculaire gauche

Troubles de la repolarisation

Cardiomégalie.

Mais l'absence de ces signes ne permet pas de conclure avec certitude à un rétrécissement peu serré.

Le diagnostic de sténose aortique implique donc toujours des réserves pronostiques.

EVOLUTION DES CAS OPERES

Sur 122 cas, 18 malades ont été opérés.

Il y a 14 rétrécissements aortiques purs

4 cas de cardiopathie associée.

I - LES RETRECISSEMENTS PURS OPERES

Sur ces 14 malades on compte 5 nourrissons de moins de 6 mois et 9 enfants âgés de plus de 2 ans $\frac{1}{2}$.

1.- Les 5 nourrissons

a) 2 sont morts immédiatement.

Ils étaient âgés de 3 mois.

Le premier avait été opéré en raison de malaises, d'une cardiomégalie moyenne avec signes électriques de surcharge gauche et troubles de la repolarisation. Il était très hypotrophique. L'intervention montrait des valves bicuspidées symphysées avec une sténose modérée à 1 cm au-dessus de l'orifice.

Décès brutal le lendemain de l'opération.

Le second lui aussi hypertrophique avait un cœur moyennement augmenté une importante surcharge gauche avec troubles de la repolarisation. Il présentait une sténose en entonnoir avec gicleur de 2 mm de diamètre.

Décès en fin d'intervention.

b) Les 3 autres nourrissons avaient des sténoses valvulaires assez peu serrées. Le recul post-opératoire va de 9 mois à 3 ans $\frac{1}{2}$.

- Pour les 3 on constate la disparition de signes fonctionnels (les 3 étaient en insuffisance cardiaque et l'un avait des malaises).

- Dans 2 cas une insuffisance aortique est apparue (SD2)
- Dans les 3 cas le volume cardiaque diminue mais le coeur reste gros.
- L'électrocardiogramme reste inchangé dans 1 cas, s'améliore un peu dans un cas et s'améliore très nettement dans 1 cas.

Recul	SF	IA	RX	ECG	RESULTAT
9 mois	IC → 0	SD ₂	V ₃ → V ₂	HVG+++ tr.repol. Inchangés	moyen
3 ans 1/2	IC → 0	SD ₂	V ₄ → V ₂	HVG+++ → ++ Tr.repol. → 0	assez bon
2 ans 1/2	IC } malai- ses }	0 0	V ₃ → V ₂	HVG+ -----> idem Tr.repol. → 0	Très bon

2.- Pour les 9 enfants âgés de plus de 2 ans

a) Un seul enfant est décédé :

Intervention à 10 ans 1/2 pour un rétrécissement valvulaire modéré avec syncope, coeur de volume discrètement augmenté, surcharge gauche moyenne avec troubles de la repolarisation. Le malade est revu pour la dernière fois 2 ans après l'opération. Les signes fonctionnels avaient disparu de même les troubles de la repolarisation, le volume cardiaque était identique et un très petit souffle diastolique était apparu, après l'intervention.

L'enfant est décédé brutalement au cours d'un effort, 5 ans après l'opération. Il n'y a pas eu de vérification anatomique et on ignore tout des 3 années précédant la mort.

b) Les 8 autres enfants :

• Ils avaient 6 à 16 ans lors de l'intervention, pour 7 d'entre eux et 2 ans 1/2 pour le 8è.

• Le recul post-opératoire est variable :

Dans 3 cas inférieur à 7 mois

Dans 1 cas de 2 ans

Dans 4 cas de 4 ans 1/2 à 6 ans.

• Une insuffisance aortique est apparue dans 6 cas sur 8 : discrète ou modérée dans 4 cas, importante dans 2 cas (SD_3 et signes périphériques).

2 enfants seulement n'ont pas de fuite aortique après l'intervention.

• L'évolution des signes fonctionnels est toujours très favorable.

- 4 enfants avaient des syncopes ou malaises d'effort qui disparaissent les 4 fois. La dyspnée d'effort associée dans 2 cas, disparaît dans un cas.

- 1 malade présentait une dyspnée d'effort isolée, elle disparaît après l'intervention.

- 3 enfants n'avaient pas de signes fonctionnels, ils n'en ont pas après l'intervention.

Au total, seul un malade sur 8 présente des signes fonctionnels post-opératoires (dyspnée d'effort). Il a une insuffisance aortique post-opératoire importante.

• L'évolution des signes radiologiques est dans l'ensemble peu favorable.

- La radio est inchangée dans 4 cas (mais 3 fois le recul est faible et 3 fois une insuffisance aortique discrète ou modérée est apparue).

- La radio est améliorée nettement dans 1 cas où il n'y a pas de fuite aortique.

- Par contre l'image radiologique est aggravée dans 3 cas.

Ces 3 malades ont une insuffisance aortique et l'importance de l'aggravation correspond à l'importance de la fuite aortique.

AU TOTAL : la radio n'est améliorée que dans 1 cas sur 8 (qui n'a pas d'insuffisance aortique).

L'augmentation du volume cardiaque est proportionnelle à l'importance de la fuite aortique apparue.

• L'évolution des signes électriques est dans l'ensemble peu favorable. Mais on manque souvent de recul pour en juger.

- L'ECG est inchangé dans 3 cas avec insuffisance aortique post-opératoire discrète ou modérée.

- L'amélioration est très importante dans 1 cas où il n'y a pas d'insuffisance aortique post-opératoire. Le tracé qui montrait une forte surcharge gauche avec troubles de la repolarisation devient normal. Ce malade est le seul dont la radio se soit améliorée.

- Dans 2 cas les signes électriques sont nettement aggravés : il existe une importante insuffisance aortique dans les 2 cas, et le coeur augmente beaucoup de volume.

En résumé : chez les grands enfants opérés les résultats paraissent très favorables sur les signes fonctionnels. La radio et l'ECG semblent beaucoup plus influencés par l'existence d'une fuite aortique post-opératoire.

Les résultats sont :

Très bons	2 cas (il n'y a pas d'I.A. post-opératoire)
Bons	2 cas
Médiocres	2 cas
Mauvais	2 cas (insuffisance aortique post-opératoire important.

Age	ANA-PATH opération	Recul	IA P.Op.	SF	RX	ECG	RESULTATS
16	RA bicuspidé modéré	4ans $\frac{1}{2}$	SD $_2$	0 $\rightarrow$ 0	V $_2$ $\rightarrow$ V $_2$	HVG $+$ $\rightarrow$ $+$	médiocre
14	RA bicuspidé modéré	5ans	SD $_{3++}$	Syncope DE $\rightarrow$ DE	N $\rightarrow$ V $_2$	N1 HVG+++ tr.repol	très mauvais
7 $\frac{1}{2}$	RA valvulaire modéré à 3 valves	7mois	SD $_1$	Syncopes $\rightarrow$ 0	V $_1$ $\rightarrow$ V $_1$	HVG+ $\rightarrow$ $+$	Bon
2 $\frac{1}{2}$	RA bicuspidé modéré	2ans	0	DE $\rightarrow$ 0	V $_1$ $\rightarrow$ N	HVG+++ N1 Tr. Rep.	Très bon
10	RA bicuspidé modéré	6 ans	SD $_{1-2}$	Syncope Angor $\rightarrow$ 0	N $\rightarrow$ V $_1$	N1 $\rightarrow$ N1	Bon
10	RA valvulaire discret+ sous valvulaire fi- bro-musculaire	1mois	SD $_{1-2}$	0 $\rightarrow$ 0	V $_2$ $\rightarrow$ V $_2$	HVG++++ Tr.rep.+ inchangés	Médiocre
11 $\frac{1}{2}$	RA en gicler très serré	5 ans	SD $_3$	0 $\rightarrow$ 0	V $_0$ $\rightarrow$ V $_2$	HVG++++,++++ Tr. Rep. +	Mauvais
6	RA valvulaire relat.serré à 3 valves	4mois $\frac{1}{2}$	0	Malaises DE $\rightarrow$ 0	V $_0$ $\rightarrow$ V $_0$	HVG+ $\rightarrow$ $+$ Tr.repol. inchangé	Très bon

II - LES STENOSSES AORTIQUES OPERÉES DANS LES CAS D'ASSOCIATION A UNE AUTRE

CARDIOPATHIE : 4 cas dont 2 chez le nourrisson, ont été opérés.

1. Les nourrissons

- L'un est décédé brutalement, 8 mois après l'intervention, chez lui. Il avait une hypoplasie de l'aorte horizontale. Opéré à 3 mois en grande insuffisance cardiaque avec très gros cœur (V $_4$) surcharge ventriculaire droite prédominante puis apparition d'un bloc incomplet gauche. L'amélioration post-opératoire fut nette sur l'état général et le volume cardiaque, mais il persistait une surcharge ventriculaire gauche et des troubles de la repolarisation. Il n'y avait pas d'insuffisance aortique.

- L'autre nourrisson avait une CIA associée. Il fut opéré à 2 mois dans un tableau d'insuffisance cardiaque avec malaises, très gros coeur (V_3), malgré la discrétion des signes électriques. La CIA n'avait pas été fermée. 4 mois $\frac{1}{2}$ après l'intervention on note l'absence de signes fonctionnels, de fuite aortique. Le tracé est identique. Le coeur très augmenté de volume.

2.- L'enfant de 12 ans avait une coarctation peu serrée associée :

- Les signes fonctionnels :

Angor d'effort, dyspnée d'effort, volume cardiaque discrètement augmenté (V_1), surcharge gauche modérée avec troubles de la repolarisation.

2 mois après l'intervention sur le RA seul on note :

Absence de signes fonctionnels et d'insuffisance aortique. Volume cardiaque normal. Surcharge gauche inchangée.

3.- Rétrécissement aortique et canal artériel : 1 cas.

Intervention sur un canal artériel à gros débit à l'âge de 15 mois. Bon résultat fonctionnel. Il persiste un souffle systolique de base qui devient plus intense au cours des années suivantes.

10 ans plus tard, malgré la bonne tolérance fonctionnelle, apparaît une surcharge ventriculaire gauche électrique avec troubles de la repolarisation, le coeur augmente un peu de volume.

Le cathétérisme et l'angio montrent une sténose sous-valvulaire serrée (VG 255; AO 130).

A l'intervention : orifice aortique normal, hémidiaphragme sous-valvulaire.

Après excision : VG 110, AO 100.

Excellent résultat immédiat. Persistance d'un souffle systolique modéré. Diastole libre. Aucun recul post-opératoire.

4.- Résultats :

On ne dispose que de résultats immédiats faute de recul.

Il y a un décès, dû à une hypoplasie de l'aorte horizontale.

On compte 2 résultats moyens

1 résultat excellent.

Dans les 3 cas on constate la disparition complète des signes fonctionnels.

III - COMMENTAIRES

Sur I8 opérés on déplore 4 décès dont 3 immédiatement ou précoces, chez des nourrissons opérés dans des conditions dramatiques. Pour l'un d'eux le décès est lié à une hypoplasie de l'aorte horizontale. Le 4^e malade est un enfant mort brutalement lors d'un effort, 5 ans après une intervention dont les résultats immédiats semblaient favorables. On ignore tout des 3 années qui ont précédé la mort, l'enfant n'ayant pas été revu.

Pour les I4 malades restants les résultats sont variables :

excellents dans 4 cas

assez bons dans 6 cas

médiocres dans 2 cas

mauvais dans 2 cas.

Ces résultats sont jugés sur :

- la tolérance fonctionnelle et la clinique
- l'ECG
- la radio
- parfois l'examen hémodynamique.

On manque beaucoup de recul pour apprécier les résultats à long terme.

L'amélioration fonctionnelle presque constante souvent spectaculaire justifie l'intervention :

Comme le souligne NADAS la persistance de signes électriques n'implique pas forcément une mauvaise levée de l'obstacle, dans les sténoses sous-valvulaires. Dans les autres rétrécissements aortiques la persistance de signes d'EKG indique pour cet auteur la persistance d'un certain degré de sténose que confirme, lorsqu'il est pratiqué, le cathétérisme post-opératoire. 50% des ECG se normalisent.

L'insuffisance aortique post-opératoire pour WATSON et NADAS est rarement importante. Le souffle proto-diastolique post-opératoire très fréquent, n'a pas de conséquences hémodynamiques tout au moins à court terme.

Pour notre série qui concerne des sténoses particulièrement sévères, il existe une corrélation nette entre les signes d'hypertrophie ventriculaire gauche électriques ou radiologiques et les insuffisances aortiques post-opératoires.

Ces dernières même bien tolérées assombrissent le pronostic lointain.

La valvulotomie chez l'enfant permet cependant de lever un obstacle anatomique incompatible avec une survie prolongée et laisse le recours possible au remplacement valvulaire à l'âge adulte.

Dans tous les cas, la greffe bactérienne doit être évitée par les mesures prophylactiques habituelles.

CONCLUSIONS

=====

Les sténoses aortiques de l'enfant, dont 122 cas sont étudiés, ont des aspects anatomiques et des manifestations bien différentes selon l'âge.

L'étiologie est pratiquement toujours congénitale car la maladie rhumatismale n'est pas assez ancienne pour déterminer à cet âge une sténose aortique.

Dans notre série, le rétrécissement aortique est associé dans plus de 20% des cas à une autre malformation cardiovasculaire. La clinique permet le plus souvent d'affirmer l'existence d'une sténose aortique. Le diagnostic est surtout difficile chez le nourrisson ou quand il y a une cardiopathie associée. Des nuances sémiologiques ne précisent qu'approximativement le siège de l'obstacle mais guident utilement les techniques d'exploration.

Dans notre série, comme dans la littérature, certains signes ont une valeur péjorative et indiquent la nécessité d'intervenir ; ils ne s'observent que dans les sténoses serrées ; ce sont : les syncopes et l'angor d'effort (17%), la surcharge ventriculaire gauche avec troubles de la repolarisation et plus rarement l'augmentation du volume cardiaque.

Inversement, affirmer le caractère bénin d'une sténose aortique est chose beaucoup plus difficile. Les cas non exceptionnels de mort subite (6 cas), en l'absence des signes précédents, le démontrent cruellement. Il n'y a pas de critère clinique, électrique ou radiologique formellement rassurant. Les efforts physiques doivent être limités dans tous les cas.

Les explorations hémodynamiques gauches qui nécessitent une voie d'abord artérielle ne sont pas dénuées de risques chez le nourrisson et le jeune enfant. Cela explique que les malades ne soient pas soumis systématiquement à ces

examens quand le diagnostic de rétrécissement aortique est envisagé.

Cependant, en plus des signes de gravité précédemment cités, les indications s'élargissent ; l'apparition de signes fonctionnels, même discrets, l'accentuation d'une petite hypertrophie ventriculaire gauche électrique indiquent l'exploration hémodynamique gauche à brève échéance. Les examens montrent que certains rétrécissements sont serrés, bien que parfaitement tolérés. Par contre quand il existe des signes cliniques de sténose serrée, l'hémodynamique confirme toujours le diagnostic.

Le critère hémodynamique retenu comme indication opératoire est un gradient supérieur à 50 à 70 mm de Hg.

Enfin, les examens endocavitaires aident à localiser la sténose et à préciser les malformations associées.

D'autres facteurs interviennent dans le pronostic et les possibilités opératoires : l'état du myocarde (qui a souffert des conséquences d'amont et d'aval de la sténose), les remaniements ou les anomalies de la voie d'éjection du ventricule gauche.

La chirurgie des sténoses aortiques de l'enfant est conservatrice et vise à lever l'obstacle par valvulotomie ou par résection des rétrécissements sus et sous-orificiels. Les conditions opératoires sont bien différentes selon les âges.

Chez le nourrisson, en insuffisance cardiaque rebelle au traitement médical, la valvulotomie de sauvetage a permis des succès encourageants (4 résultats favorables sur 7 cas).

Chez l'enfant ou l'adolescent, le risque opératoire est bien moindre. On préfère dans la mesure du possible attendre l'âge de 5 à 10 ans et plus pour intervenir. Sur 11 cas opérés chez l'enfant, on déplore un décès brutal 5 ans après l'intervention. On compte 6 bons ou très bons résultats, 2 résultats médiocres et 2 mauvais. En effet, pour les rétrécissements valvulaires,

l'insuffisance aortique post-opératoire assombrit le pronostic lointain, même si elle est le plus souvent cliniquement bien tolérée.

Dans l'ensemble, nous considérons l'intervention comme bénéfique face à la gravité de cette cardiopathie. L'opération permet chez l'enfant de lever un obstacle anatomique incompatible avec une survie prolongée, et laisse le recours possible au remplacement valvulaire à l'âge adulte.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur PEQUIGNOT

Professeur DELBARRE

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

- BEUREN A.J., SCHULZE C., EBERLE P., HARMJANZ D., APITZ J.,
The Syndrome of supra-valvular aortic stenosis, peripheral pulmonary stenosis,
mental retardation and similar facial appearance.
Amer. J. Cardiol. 13, 471, 1964.
- BICOFF J.P., THOMPSON W., ARBEITER H.I., WEINBERG M., Jr. and AGUSTESSON M.N.
Severe aortic stenosis in infancy
J. Pediat. 63, 161, 1963.
- BINET J.P., PLANCHE Cl., and LANGLOIS J.,
Traitement chirurgical des maladies de l'orifice aortique
- BRAUNWALD E. and FRIEDMAN W.F.,
Aortic stenosis.
in Watson H. Pediatric cardiology Lloyd-Luke L.T.D., London 1968.
- BRAUNWALD E., GOLDBLATT A., AYGEN M.N., ROCKOFF S.D., MORROW A.G.,
Congenital aortic stenosis : clinical and hemodynamic findings in 100 pa-
tients.
Circulation 27, 426, 1963.
- CHRISTIAENS L., DUPUIS C., NUYTS J.P.,
Les séquelles vasculaires de l'hypercalcémie idiopathique infantile
(à propos de 5 observations).
Arch. Mal. Cœur (Paris).
- COOLEY D.A., BERMAN S., and SANTIBANEZ-WOOLRICH F.A.,
Surgery in the newborn for congenital cardiovascular lesions, report of 400
consecutive operations.
J.A.M.A. 182, 912, 1962.
- CORAN A.G., and BERNHARD W.F.,
The surgical management of valvular aortic stenosis during infancy
J. Thor. and Cardio-Vasc. Surg. 1969, 58, 401.
- CORONE P. et VEREANT P.,
Rétrécissements aortiques congénitaux
Encycl. Med. Chir. Paris 1969.

- DAVIS G.L., Mc ALISTER W.H. and FRIEDENBERG M.J.,
Congenital aortic stenosis due to failure of histogenesis to the aortic valve (Myxoid dysplasia)
Am. J. Roentgenol. 95, 621, 1965.
- DUBOST C.R., BLONDEAU P.R., D'ALLAINES C., PIWNTICA A., PASSELECQ I., GUERY J. et NEVEUX J.Y.,
Sténoses congénitales de l'orifice aortique. Sténoses valvulaires et sous-valvulaires en diaphragme.
J. Chir. 1965, 90, 7.
- EISENBERG A., YOUNG D., JACOBSON B., BOITO A.,
Familial supravalvular aortic stenosis.
Amer. J. Dis. Child. 108, 341, 1964.
- ELIOT R.J., ANDERSON R.C., ADAMS P. and EDWARDS J.E.,
Heart disease in the first year of life.
International Symposium on the Heart and Circulation in the Newborn and Infant 1966.
- FELDMAN B.H., and SCOTT L.P.,
Aortic stenosis in infancy.
Pediatrics 33, 931, 1964.
- FORMAN J.,
Le rétrécissement aortique congénital.
Rev. Prat. 1964, 14, 3961.
- FRIEDMAN W.F. and BRAUNWALD E.,
Supravalvular aortic stenosis
in Watson H. Pediatric Cardiology, Lloyd-Luke L.T.D. London 1968.
- FRIEDMAN W.F., MODLINGER J. and MORGAN J.R.,
Serial hemodynamic observation in asymptomatic children with valvar aortic stenosis
Circulation 1971, 43, 91.
- GLEX R.H., VARGHESE P.J., KROVETZ L.J., DORST J.P. and ROWE R.D.,
Sudden death in congenital aortic stenosis. A review of eight cases with an evaluation of premonitory clinical features.
Am. Heart J., 1969, 78, 615.
- GOURGON R., WAYNBERGER M., BOURTHOUMIEUX A., BRUSSET P., LEGRAND M. et LANGLOIS J.,
Double sténose aortique congénitale supravalvulaire en bourrelet et sous-valvulaire en diaphragme.
Arch. Mal. Coeur 1970, 63, 1773.
- HARSTREITER A.R., OSHIMA M., MILLER R.A., LEV M. and PAUL M.H.,
Congenital aortic stenosis in infancy.
Circulation 28 : 1084-1963.

- LEACHMAN R.O., Mc NAMARA D.G. and SINGER D.B.,
Myocardial degeneration complicating aortic stenosis in infancy
Proceedings of Am. Acad. of Pediat. Sect. of Pediat. Cardiology,
Oct. 24-25 1964, New-York.
- LEES M.H., HAUCK A.J., STARKEY G.W.B. et Al.,
Congenital aortic stenosis : operative indications and surgical results
Brit. Heart J., 24, 32, 1962.
- LILLEHEI C.W., LEVY M.J., VARLO R.L. and al.
Surgical treatment of congenital aortic stenosis by cardiopulmonary by-pass
Circulation 26, 856, 1962.
- MOLLER J.H., NAKIB A., and EDWARDS J.E.
Infarction of papillary muscles and mitral insufficiency in association
with congenital aortic stenosis.
Circulation 1966.
- NADAS, ALEXANDER S.,
Pediatric Cardiology, Ed. 2, Philadelphia 1963, W.B. Saunders Compagny
pp. 561-564.
- REYNOLDS J.L., NADAS A.J., RUDOLPH A.M.,
Critical congenital aortic stenosis with minimal electrocardiographic
changes
New Engl. J. Med; 262, 276, 1960.
- ROSS J. and BRAUNWALD E.,
Results of surgery in Aortic Stenosis.
Circulation 1968, 38, Suppl. 5.
- SNELLEN H.A., HARTMAN H., HAHN C.,
Problèmes diagnostiques et chirurgicaux dans les sténoses aortiques
Arch. Mal. Coeur (Paris) 54, 1081, 1961.
- SOULIE P. et FORMAN J.,
Anatomie pathologie des rétrécissements aortiques congénitaux.
Ann. Chir. n° 19, Oct. 1961.
- SOULIE P., JOLY F., CARLOTTI J.,
Contribution au diagnostic des sténoses congénitales de l'Aorte.
Ann. Chir. (Paris) 15, 1328, 1961.
- THOMSON N.B. Jr., and FISHER F.C.,
Long-term post-operative follow up in surgery for congenital aortic
valvular stenosis.
Circulation 1965, 32, 732.

VERNEY R.N., DALLOZ C., GRAVIER J., SCHIENGER R.,
Rétrécissement aortique supra-valvulaire.
Rev. Lyon Med. 12, 81, 1963.

VENABLES A.W. and JONES P.,
Aortic stenosis with heart failure in infancy
M.J. Australia 2 , 665, 1961.

VAN DER SCHAAR P.J., ROOS J.P., and ROHMER J.,
Subvalvular membranous aortic stenosis. Results of surgical therapy
Thorax, 1969, 24, 276.

WATSON, WILLIAM, BRAUNWALD, FRIEDMAN,
Aortic stenosis.
Pediatric Cardiology 1968, Ch. 21-22, 325.
